

**ANA CAROLINA CORAZZA PEDRO**

**Impacto do comprometimento motor oral e de condições sistêmicas na  
qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com  
sequência de Moebius e síndrome de Down**

São Paulo

2019



**ANA CAROLINA CORAZZA PEDRO**

**Impacto do comprometimento motor oral e de condições sistêmicas na  
qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com  
sequência de Moebius e síndrome de Down**

**Versão Original**

Dissertação apresentada à Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Odontológicas para obter o título de Mestre em Ciências.

Área de concentração: Odontopediatria

Orientador: Profa. Dra. Ana Lidia Ciamponi

São Paulo

2019

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo e pesquisa, desde que citada a fonte.

Catálogo-na-Publicação  
Serviço de Documentação Odontológica  
Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo

Pedro, Ana Carolina Corazza.

Impacto do comprometimento motor oral e de condições sistêmicas na qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com sequência de Moebius e síndrome de Down / Ana Carolina Corazza Pedro ; orientador Ana Lidia Ciamponi -- São Paulo, 2019.

130 p. : fig., tab. ; 30 cm.

Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Ciências Odontológicas. Área de Concentração: Odontopediatria. – Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo.

Versão original

1. Qualidade de vida. 2. Músculos faciais. 3. Síndrome de Down. 4. Síndrome de Moebius. I. Ciamponi, Ana Lidia. II. Título.

Pedro ACC. Impacto do comprometimento motor oral e de condições sistêmicas na qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com sequência de Moebius e síndrome de Down. Dissertação apresentada à Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Aprovado em:    /    /2019

**Banca Examinadora**

Prof(a). Dr(a). \_\_\_\_\_

Instituição: \_\_\_\_\_ Julgamento: \_\_\_\_\_

Prof(a). Dr(a). \_\_\_\_\_

Instituição: \_\_\_\_\_ Julgamento: \_\_\_\_\_

Prof(a). Dr(a). \_\_\_\_\_

Instituição: \_\_\_\_\_ Julgamento: \_\_\_\_\_



## AGRADECIMENTOS

Agradeço o meu **Avô Ayrton** (*in memoriam*), que sempre me incentivou a crescer e acreditou no meu potencial. Nenhuma distância é o suficiente para o amor que tenho por você. Agradeço sem fim por um dia você ter me dito para ser dentista e por ter acreditado que tudo isso seria possível, agradeço por todo carinho que me deu mesmo com o seu jeito calado e por fim agradeço por tudo que me proporcionou ao seu lado. Te amei e amo pra sempre.

Agradeço também a minha tão querida **Avó Hughette** que junto com meu avô me inspirou a ser uma pessoa melhor. Meus eternos agradecimentos pelo carinho, cuidado e por sempre estar ao meu lado. Obrigada por tudo que você me proporcionou e proporciona até hoje! E muito obrigada por cada oração, missa e vela acendida! Serei eternamente grata.

A minha **Mãe Renata** os meus sinceros agradecimentos por me ensinar à alcançar tudo que eu sempre almejei. Agradeço pela inspiração, por todo zelo. Agradeço também o meu **Pai Renê** por todo carinho, cuidado e dedicação Amo muito vocês.

Ao meu **irmão Frederico** e minha **cunhada Babi** que mesmo longe se faz tão próximo, não existe fuso horário e distância que impeça o meu amor por ti. Obrigada por mesmo com mais de 15 mil Km de distância, se fazer presente na minha vida. Sinto muito a sua falta, toda vez que abro a geladeira e encontro pote de requeijão cheio lembro o quanto você gosta e bate uma saudades enorme de te ter aqui por perto. Te amo ontem, hoje e sempre. Babi, obrigada por todas as vezes que me escutou, que me consolou e cuidou de mim. Por todas as vezes que demos risadas juntas! Meu amor por você é sem medida, pesce.

Meu querido **irmão Ayrton**, obrigada por me ensinar como ser um ser humano melhor. Temos as nossas diferenças que logo somem quando nos unimos. Hoje sem você eu não seria ninguém. Obrigada por todos os momentos, festas e brincadeiras juntos.

Agradeço os meus **demais familiares** por me ajudarem de alguma forma a concluir esse trabalho.

Agradeço sem fim os meus **Professores**, pessoas excepcionais que trazem esperança de um mundo melhor. Muitas vezes o amor que transborda é visto como maldade ou como teste mas quando chega ao fim descobre-se que era algo necessário para a nossa aprendizagem e crescimento tanto profissional como pessoal. Meus sinceros agradecimentos a todos que contribuíram de alguma forma para esse meu crescimento pessoal e profissional.

Agradeço a minha amada e dedicada orientadora **Profa. Dra. Ana Lúcia Ciamponi**, por confiar em mim e no meu trabalho, ser um luz no final do túnel todas as vezes que eu já não sabia mais o que fazer e por ser mais que uma orientadora mas praticamente uma mãe que com toda paciência do mundo me ensinou e me escutou quando eu precisava! Obrigada por todos os conselhos e por todas as risadas. E muito obrigada por me ajudar e me guiar para a conquista desse sonho!

**Professor Dr. Levy Anderson**, não existem palavras que possam expressar o tanto que eu sou grata a ti! Essa dissertação não é só uma conquista minha mas nossa! Obrigada por ser meu parceiro para todas as horas, por me acolher e me escutar em todos os momentos! E muito obrigada por acreditar em mim mesmo quando eu já não acreditava mais! Obrigada por todas as risadas, por todos os almoços e por todas as nossas loucuras! ps: eu ainda tenho medo do laboratório.

Para minha Mãe na odontologia, **Professora Leni Hamaoka**, meus eternos agradecimentos! A senhora sempre foi e será a minha maior inspiração por ser uma pessoa fantástica, carinhosa e que ama o que faz. Não existem palavras que representem o amor que tenho pela senhora! Você me ajudou a dar os meus primeiros passos na odontologia e mais do que isso, me ensinou a ser uma pessoa melhor! Sei que quando precisar de um colo sempre terei o seu! Obrigada por ter me criado para o mundo e por ser sempre o meu alicerce!

**Profa. Dra. Maria Salete Nahás Pires Corrêa** por todo carinho, amor e dedicação em nos ensinar! A odontopediatria te ama demais e todas as suas alunas serão suas eternas sementinhas. Muito obrigada por toda paciência e por todos os ensinamentos, serei eternamente grata!

**Professor Dr. Elcio Magdalena**, muito obrigada por todos os ensinamentos e carinho! Você é um exemplo de dedicação e empenho para mim! sempre ao meu lado desde a graduação e confiando no meu potencial. Obrigada por confiar em mim como aluna e estagiária e hoje professora, por me acolherem em todos os meus momentos de dificuldade e estar sempre ao meu lado quando eu mais precisei. Tenho muita sorte em poder aprender e conviver com você.

**Professora Setsuko**, a senhora sabe o quão importante é para mim e palavras definitivamente não são o suficiente para expressar isso! Eu só tenho à agradecer por todo carinho que a senhora me dá e por todos os conselhos! Obrigada por estar comigo em tantos momentos importantes da minha vida!

Agradeço muito a **Professora Ruth Andia Merlin** por me ajudar tanto e estar ao meu lado!

Ao **professor Dr. Marcelo José Strazzeri Bonecker**, obrigada por confiar no meu trabalho, por todos os ensinamentos científicos, competência e generosidade.

**Professora Dra. Mariana Minatel Braga, Professor Dr. Fausto Mendes, Professora Dra. Daniela Raggio e Professor Dr. José Carlos Imparato**, meus agradecimentos, admiração e carinho por toda ajuda e ensinamentos que pude aprender com vocês!

**Professora Dra. Marcia W. Turolla**, muito obrigada por todo carinho durante as aulas, por todos os ensinamentos e por todos os conselhos!

**Professora Dra. Ana Estela Haddad**, agradeço toda paciência, amor e carinho pelos ensinamentos! A senhora tem e teve papel fundamental no meu crescimento pessoal e profissional!

**Professora Dra. Neide Cotto** por me acolher, me ajudar nos momentos difíceis e acreditar que eu iria conseguir!

Agradeço a **Professora Dra. Marina Galottini** por estar sempre disponível e nos ajudar com tudo que estava ao seu alcance! E agradeço por compartilhar momentos bons como quando acabei de incluir os pacientes! A Senhora foi muito importante para o nosso trabalho!

Agradeço também o meu Professor de História favorito, que me inspirou a dar aula, **Professor Jackson Farias**. Obrigada por suas aulas incríveis e por ser sempre tão especial.

Obrigada **Professor Dr. Carlos Eduardo Alegretti** por todas as oportunidades e pela confiança em diversos momentos!

Não poderia deixar de agradecer as minhas professoras da Especialização de Odontopediatria por me ensinarem a ser uma pessoa e uma profissional melhor! Serei eternamente grata, Professora **Chris Murakami**, Professora **Jenny Abanto**, Professora **Isa Cadioli** e Professora **Fernanda Náhas**.

Agradeço demais a minha companheira e cúmplice **Taci**, obrigada por toda à ajuda, risadas e choros! Por cada perrengue que passamos, por tantas horas fantásticas de trabalho que dividimos, por todas as empreitadas que passamos e por ser uma confidente!

Também agradeço a minha amiga **Nikita**, por todos os momentos felizes ao seu lado! Volta logo que estamos com saudades!

A minha amiga **Deise**, agradeço por todas as ajudas, carinho e palavras amigas quando eu achava que nada daria certo! Nossos almoços e pastéis muito alegres e repleto de carinho.

Ao meus amigos **Karina, Gabriel, Andressa, Day e Rodolfo**, obrigada por tantos momentos maravilhosos, festas, loucuras e figurinhas! Sou muito grata por ter pessoas tão boas ao meu lado!

Agradeço a minha mãezinha da pós graduação **Renata**, obrigada por sempre me escutar, por me querer bem e por todos os presentinhos! Agradeço as nossas risadas e nossos dias de gêmeas de touca de baby Star Wars. Obrigada por tomar conta de mim e me vigiar pelos stories todos os dias kkkk

As minhas **amigas Bethinha, Manu, Camila, Gabi, Dudinha, Leticia e Bianca**, muito obrigada por estarem ao meu lado nos momentos bons e nos difíceis também! Sou eternamente grata por todo carinho e acolhimento que vocês me deram!

Agradeço meus amigos da Prótese Buco **Carol, Henrique, Victor, Gabi, Rebeka** por me acolherem mesmo sendo de outro departamento, me ensinar a dar polimento nos olhos, por todas as festas e por estarem comigo compartilhando alegrias e angústias.

Agradeço muito os meus demais **colegas** de pós graduação da FOUSP por toda ajuda e acolhimento.

Aos meus **amigos da FOUNIP**, obrigada por todo carinho e amor! Agradeço especialmente meus amigos **Caio, Nathalia, Carol, Pedro, Camila, Gi Totti e Ana Paula Ricci**, obrigada por todo carinho e amor! Amo demais vocês!

Agradeço demais o **Júlio, Anne, Fátima e Antonio** por toda ajuda, carinho e acolhimento! Obrigada por tudo que fizeram por mim!

Agradeço aos demais **funcionários da FOUSP** que me ajudaram de alguma forma para que esse trabalho fosse possível! Em especial agradeço a Gil e a Sandra do CAPE por me ajudarem na inclusão dos pacientes e estarem comigo sempre que eu precisei!

Ao **Serviço de Biblioteca da FOUSP**, por toda ajuda e atenção na configuração final deste trabalho.

Agradeço demais aos **pais e pacientes** que participaram desse estudo. Agradeço por terem me mostrado como se precisa de pouca coisa para ser feliz, cada história me fez crescer mais e mais, e o mais importante o amadurecimento que cada criança que passou pela minha vida trouxe!

Agradeço a instituição de fomento **CAPES** (Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior) pelo auxílio financeiro desse trabalho – Código de financiamento 001.



*“O que nos parece uma provação amarga pode ser uma bênção disfarçada”*

*Oscar Wilde*



## RESUMO

Pedro ACC. Impacto do comprometimento motor oral e de condições sistêmicas na qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com sequência de Moebius e síndrome de Down [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Odontologia; 2019. Versão Original.

Algumas síndromes estão associadas a um prejuízo da capacidade motora oral e à presença de comorbidades em diversos sistemas do organismo. O objetivo do estudo foi avaliar o impacto que a motricidade oral e as condições sistêmicas adversas têm sobre a qualidade de vida relacionada a saúde (QVRS) de crianças e adolescentes com sequência de Moebius (SM) e síndrome de Down (SD). Foram selecionados 58 pacientes com SM e SD, com idades entre 5 e 18 anos ( $10,9 \pm 3,9$ ) e seus respectivos responsáveis/cuidadores. Os responsáveis/cuidadores responderam a um questionário sociodemográfico para caracterização da população avaliada e o questionário *PedsQL*<sup>TM</sup> – Escala de Saúde - relato da pais ou responsáveis, para avaliação da QVRS. O instrumento OMAS (*Oral Motor Assessment Scale*) foi selecionado para avaliação da função motora oral. Os resultados demonstraram que crianças/adolescentes com dificuldades funcionais orais apresentaram QVRS comprometida no construto capacidade física (p-valor = 0,005); a média dos escores do *PedsQL*<sup>TM</sup> para a capacidade física foi estatisticamente diferente entre SD e SM, estes últimos com escores mais baixos (p-valor = 0,050). Dificuldades visuais comprometeram a capacidade física, aspecto emocional e atividade escolar (p= 0,038; 0,020; 0,047 respectivamente) dos indivíduos afetados. Indivíduos com comprometimentos diversos, como tumor cerebral, hidro e esquizocefalia apresentaram piores resultados no construto emocional da QVRS (p=0,012). Os resultados nos permitem concluir que os responsáveis/cuidadores dos indivíduos com SM apresentam pior percepção de QVRS, quando comparados aos com SD; as dificuldades visuais, uso de medicamentos e presença de outras comorbidades impactam negativamente na percepção de QVRS e independente das disfunções mastigatórias e de deglutição, os pacientes apresentam capacidade de se alimentar e nutrir de forma adequada.

Palavras- chave: Qualidade de vida. Músculos faciais. Síndrome de Down. Síndrome de Moebius.



## ABSTRACT

Pedro ACC. Impact of oral motor impairment and systemic conditions on health-related quality of life of children and adolescents with Moebius sequence and Down syndrome [dissertation]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Odontologia; 2019. Versão Original

It is well known that some syndromes are associated with oral motor impairment and presence of comorbidities. The aim of this study was to evaluate the impact of health-related quality of life (HRQoL) of a children and adolescents with Moebius syndrome (MS) and Down syndrome (DS). Fifty-eight (58) patients with MS and DS, aged 5 to 18 years ( $10.9 \pm 3.9$ ) and their respective caregivers. Caregivers answered a sociodemographic questionnaire for population assessment, and the *PedsQL*<sup>™</sup> - Health Scale for HRQoL assessment. The OMAS (*Oral Motor Assessment Scale*) instrument was selected to evaluate oral motor conditions. The results showed that children and adolescents with oral functional difficulties had a negative impact on their physical ability (p-value = 0.005); the mean *PedsQL* scores for physical ability were statistically different between DS and MS, the latter with lower scores (p-value = 0.050). Visual impairments compromised physical ability, emotional conditions and school activity (p = 0.038; 0.020; 0.047, respectively) of the affected patients. Individuals with others comorbidities such as brain tumor, hydro and schizocephaly showed worse results of emotional conditions on HRQoL (p = 0.012). Our conclusions are that the caregivers of children and adolescent with MS has worse perceptions of HRQoL than DS; visual impairment, use of medications and the presence of other comorbidities may negatively impact the HRQoL. Regardless of chewing and swallowing dysfunction, patients have the ability to feed and nourish.

Keywords: Quality of life. Facial muscle. Down Syndrome. Moebius Syndrome.



## LISTA DE TABELAS

Tabela 5.1- Análise descritiva Completa das Variáveis Quantitativas de Classificação do Paciente .....	47
Tabela 5.2- Distribuição das Variáveis Qualitativas Sociodemográficas .....	51
Tabela 5.3- Descritiva Completa das Variáveis Quantitativas do PedsQL™ 4.0.....	53
Tabela 5.4- Distribuição da Saúde Geral.....	55
Tabela 5.5- Distribuição das Variáveis Qualitativas .....	57
Tabela 5.6- Distribuição das Variáveis Qualitativas do OMAS .....	58
Tabela 5.7- Distribuição das Variáveis Qualitativas de Saúde Bucal .....	59
Tabela 5.8- Distribuição das Variáveis Qualitativas em Relação à Alimentação .....	60
Tabela 5.9- Compara OMAS para Escores do PedsQL™ .....	60
Tabela 5.10- Relação das covariáveis com o aspecto cognitivo .....	63
Tabela 5.11- Relação das covariáveis com Doença de Base .....	67
Tabela 5.12- Comparação doença de base com escores do <i>PedsQL</i> ™ .....	69
Tabela 5.13- Comparação “Visão” para escores do <i>PedsQL</i> ™ .....	73
Tabela 5.14- Comparação “Audição” para escores do <i>PedsQL</i> ™ .....	75
Tabela 5.15- Comparação “Sistema Respiratório” para escores do <i>PedsQL</i> ™ .....	77
Tabela 5.16- Comparação do “Sistema Cardio” para escores do <i>PedsQL</i> ™ .....	79
Tabela 5.17- Comparação de “Saúde Geral Outro” para escores do <i>PedsQL</i> ™ .....	81
Tabela 5.18- Análise de regressão linear múltipla dos construtos de <i>PedsQL</i> ™ .....	85



## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BX	Bruxismo
CV	Coeficiente de Variação
DC	Doença Cardiovascular
GPC	Gerador de Padrão Central
IC	Intervalo de Confiança
NC	Não Colaboração
OMAS	Oral Motor Assessment Scale
QV	Qualidade de Vida
QVRS	Qualidade de Vida Relacionado à Saúde
SD	Síndrome de Down
SM	Sequência de Moebius
SNC	Sistema Nervoso Central
SR	Sistema Respiratório
TEA	Transtorno do Espectro Autista



## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b> .....	23
<b>2</b>	<b>REVISÃO DE LITERATURA</b> .....	25
2.1	MOTRICIDADE OROFACIAL EM PACIENTES COM ATRASO DE DESENVOLVIMENTO MOTOR.....	25
2.2	SÍNDROME DE MOEBIUS .....	27
2.3	SÍNDROME DE DOWN .....	30
2.4	INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA A SAÚDE .....	32
2.5	ÍNDICE DE MOTRICIDADE FACIAL – OMAS.....	34
<b>3</b>	<b>PROPOSIÇÃO</b> .....	37
3.1	OBJETIVO GERAL.....	37
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	37
<b>4</b>	<b>MATERIAL E MÉTODOS</b> .....	39
4.1	COMITÊ DE ÉTICA .....	39
4.2	SELEÇÃO DA AMOSTRA .....	39
4.3	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	41
4.4	MÉTODO .....	42
<b>5</b>	<b>RESULTADOS</b> .....	45
<b>6</b>	<b>DISCUSSÃO</b> .....	87
<b>7</b>	<b>CONCLUSÕES</b> .....	95
	<b>REFERÊNCIAS</b> .....	97
	<b>APÊNDICES</b> .....	105
	<b>ANEXOS</b> .....	113



## 1 INTRODUÇÃO

A sucção, a deglutição, a mastigação e a respiração são funções motoras orais dinâmicas e rítmicas, organizadas pelo sistema nervoso central e iniciam seu desenvolvimento já na fase intrauterina. Um bebê irá se alimentar de forma satisfatória se tais funções estiverem sincronizadas ao longo do tempo. Esse mecanismo funcional é influenciado por fatores que resultam da interação e organização de sistemas neurais e mecânicos. A estes sistemas neurais, damos o nome de gerador de padrão central (GPC), que é definido como um programa central baseado em circuitos geneticamente determinados e capazes de produzir, paralisar e controlar o ritmo associado a cada movimento. Alterações no GPC provocam déficits funcionais que comprometerão a motricidade orofacial (Smith, 2006; Samson et al., 2017).

A motricidade orofacial está relacionada com o desenvolvimento adequado da fala, da qualidade mastigatória, da deglutição e da respiração (Barata; Branco, 2010). A mastigação associada à boa deglutição é de extrema importância, visto que a digestão se inicia na cavidade bucal com a quebra dos pedaços de alimento e formação do bolo alimentar (Barton et al., 2018).

Algumas patologias, como paralisia cerebral, mielomeningocele, fendas palatinas/labiais, sequência de Pierre Robin e de Moebius, síndrome de Goldenhar, síndrome de Down, síndrome de Willians, síndrome de Rett e síndrome velocardiofacial podem levar ao prejuízo da capacidade motora orofacial (Carneiro; Gomes, 2005; Oliveira et al., 2007; Cooper-Brown et al., 2008; Arvedson, 2013; Ortega et al., 2014; Barton et al., 2018).

A sequência de Moebius (SM) (OMIM 157900) é uma patologia rara, de origem congênita e não progressiva, com prejuízo na motricidade orofacial decorrente do subdesenvolvimento de alguns nervos cranianos, o que desencadeia um fenótipo facial característico, conhecido como “face de máscara” (Martins Mussi et al., 2016).

A síndrome de Down (SD) (OMIM 190685) é um distúrbio genético comumente encontrado na prática médica, que tem como principal característica a deficiência intelectual e características clínicas específicas. É um achado frequente o

desempenho motor geral prejudicado, com atraso e desenvolvimento inadequado da função motora oral.

Apesar da SM e SD comprometerem a função orofacial em vários aspectos, nenhum estudo levou em consideração o impacto que esses transtornos podem trazer para a qualidade de vida relacionada à saúde, quer seja o bem-estar físico, mental e social do indivíduo afetado.

## 2 REVISÃO DA LITERATURA

Sabemos que pacientes com atraso de desenvolvimento motor apresentam dificuldades na alimentação, se comparado à crianças típicas. Estima-se que 25 a 45% das crianças típicas apresentam algum tipo de dificuldade, enquanto que em crianças com desordens de desenvolvimento essa estimativa alcance 80%. Assim, algumas patologias associadas à essa dificuldade, como: algumas síndromes, distúrbios gerais do sistema nervoso central, hipotireoidismo, anormalidades craniofaciais, entre outras, apresentam problemas na motricidade orofacial. Do mesmo modo, a presença de múltiplas patologias predispõe os pacientes à maior probabilidade de apresentarem dificuldades nas funções orofaciais e disfagia, com maior risco de aspirações subseqüentes (Arvedson, 2008; Barton et al., 2018).

### 2.1 MOTRICIDADE OROFACIAL EM PACIENTES COM ATRASO DE DESENVOLVIMENTO MOTOR

A integridade neuromuscular é importante para a adequada fonação e articulação dos fonemas e mastigação adequadas. Qualquer distúrbio que comprometa a integridade neuromuscular pode levar o indivíduo à uma disfunção na motricidade orofacial e das estruturas que compõem o sistema digestório. A mastigação e deglutição adequadas exigem movimentos voluntários de abaixamento e fechamento da mandíbula, com auxílio dos músculos e nervos faciais estimulados pelo GPC (Smith, 2006; Ortega et al., 2009; Samson et al., 2017).

Indivíduos com problemas na alimentação são aqueles que têm dificuldades para mastigar e engolir os alimentos, assim como aqueles que optam por se alimentar com alimentos de textura única. A dificuldade na alimentação pode ser evidenciada logo nos primeiros meses de vida com dificuldades de sucção, o que muitas vezes impossibilita o aleitamento materno exclusivo, além da dificuldade de vedamento labial que acaba acometendo a retenção de alimentos na cavidade bucal, além das

incoordenações para encaminhar o bolo alimentar do interior da boca para a orofaringe e seguir com a digestão (Arvedson, 2008; McKay et al., 2016).

As dificuldades de alimentação em crianças com desordens genéticas ainda são um desafio na prática diária de pais e cuidadores, assim como para alguns profissionais, como psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionais, entre outros. Pode-se associar essa disfunção alimentar como resultado de uma complexa associação de distúrbios de sistema nervoso central (SNC) e condições anatômicas, fisiológicas e médicas (Cooper-Brown et al., 2008).

As disfunções alimentares não estão somente associadas à má nutrição, mas também a diversos outros problemas. Pacientes com disfagia podem apresentar episódios de aspiração dos fragmentos alimentares, causando engasgos fortes na tentativa de eliminar a porção aspirada, além da aspiração silenciosa que não provoca engasgos e nem tosse, mas pode levar o paciente a graves infecções pulmonares e demais intercorrências. O diagnóstico de dificuldades alimentares é mais fácil de ser realizado do que o de disfagia, que muitas vezes passa despercebida e necessita de diagnóstico multidisciplinar com fonoaudiólogos e otorrinolaringologistas (Arvedson, 2008).

Sabe-se que além das dificuldades alimentares, a dificuldade motora pode ocasionar atrasos na fala, sendo importante a avaliação fonoaudiológica para descartar distúrbios auditivos (McKay et al., 2016).

É importante enfatizar a necessidade de acompanhamento multidisciplinar de pacientes com comprometimento do SNC, visto que a habilidade motora orofacial, principalmente a da mastigação, deglutição e vedamento labial é adquirida e aperfeiçoada com treinamentos à longo prazo, trazendo benefícios na interação social e uma melhor qualidade de vida desses indivíduos (Pinnington; Hegarty, 2000).

## 2.2 SÍNDROME DE MOEBIUS

A sequência de Moebius, também é conhecida como síndrome de Moebius (SM), é uma condição pouco comum, caracterizada por paralisia de nervos cranianos e associada à outras anormalidades, especialmente dos membros. De acordo com Reed e Grant (1975) os primeiros casos foram descritos por Von Graefe em 1880, Harlan em 1881 e Chisolm em 1882 (Möbius, 1888).

Möbius, em 1888 e 1892, estudou 43 casos de paralisia dos nervos cranianos, identificando um grupo de 6 pacientes que apresentavam paralisia dos nervos faciais e abducentes. Desde então, o nome de Moebius tem sido associado a esta condição. Em 1939, Henderson revisou os achados de 61 pacientes, reconhecendo as anormalidades sistêmicas associadas, ampliando desta maneira o espectro desta síndrome.

A etiologia da síndrome de Moebius não é clara, sendo considerada em alguns estudos como resultante da agressão ao feto entre a quarta e quinta semanas de vida intrauterina. Em alguns casos, porém, parece haver clara evidência de herança autossômica dominante. Estudos indicam que fatores genéticos e insuficiência vascular no tronco cerebral em desenvolvimento, devido à disfunção das artérias subclávias primitivas e seus ramos, estejam envolvidos. Esta interrupção vascular tem sido associada a doença materna, uso de drogas e alcoolismo (Guijarro-Martínez; Hernández-Alfaro, 2012).

Acredita-se que a principal causa da SM ainda são eventos vasculares com comprometimento do tronco cerebral inferior secundário e hipoperfusão de vasos, contudo esse acometimento não justifica as paralisias e disfunções dos nervos faciais, o que ainda demonstra um cunho genético ou multifatorial. Sabe-se que o diagnóstico da SM ainda é de grande dificuldade, visto que muitos pacientes apresentam características que não somente se relacionam à esta síndrome, mas também a outros diagnósticos diferenciais como hipogonadismo, polineuropatia e mutações genéticas (McKay et al., 2016).

Seja de origem genética ou por alterações locais na embriogênese, alguns estudos em animais sugerem a participação de eventos hipóxicos ou isquêmicos cerebrais na etiologia da síndrome de Moebius (World Health Organization, 1997; Castro et al., 2016).

As características clínicas mais importantes são paralisia facial do tipo periférico, geralmente bilateral, paralisia do sexto par craniano, atrofia da musculatura lingual e outras anomalias musculares e ósseas localizadas com maior frequência nos membros superiores e inferiores, em sua porção distal. Estas alterações produzem uma “facies” característica, de aspecto inexpressivo devido à ausência de mímica facial. Além disso, a boca mantém-se entreaberta e os olhos não se fecham, mas ao tentar fechá-los observa-se o sinal de Bell, que consiste no sinal clínico de diminuição do tônus do músculo orbicular do olho. As alterações da musculatura oculomotora são variáveis. Na maioria das vezes, existe paralisia dos músculos retos laterais, com esotropia de grande ângulo e rotação da cabeça, de modo a fixar com cada olho em adução. Outras vezes há esotropia discreta, geralmente associada à paralisia conjugada do olhar. Os movimentos verticais do olho são geralmente normais. Outras paralisias de nervos cranianos, principalmente bulbares, podem estar presentes. Alguns recém-nascidos afetados apresentam dificuldade na deglutição, devido à paralisia do nono e décimo-segundo nervos cranianos. Deficiência mental leve tem sido relatado em vários pacientes. Dessa forma, a paralisia dos nervos da face, parcial ou total e em vários graus, faz parte das manifestações clínicas na SM, assim como o estrabismo também associado à paralisia facial (Taylor; Gregson, 1996; Magalhães et al., 2006; Bendo et al., 2012; Guijarro-Martínez, Hernández-Alfaro, 2012; Rucker et al., 2014).

Os pacientes com SM podem apresentar acometimentos gerais de saúde, como déficit cognitivo, contudo o atraso global de desenvolvimento é incomum. Sabe-se que esses pacientes experimentam um quadro de atraso da parte motora, como distúrbios de coordenação motora ou até mesmo coordenação motora pobre. Observamos também, em diversos pacientes com SM, dificuldades na fala associada à atrasos de linguagem. Em relação ao sistema respiratório, podemos evidenciar a presença de aumento do esforço respiratório, regurgitação de fluidos nasais e até mesmo apnéia durante a alimentação. Sabemos também que os pacientes com SM apresentam quadros de anormalidade na motilidade ocular por conta da paralisia dos

nervos da face, muitas vezes com indicações cirúrgicas reparadoras da função e de estética (McKay et al., 2016).

Também observamos micrognatia, ausência de alguns músculos, fraqueza musculoesquelética generalizada. Como parte das consequências das manifestações musculoesqueléticas, sabemos das dificuldades de sucção e fechamento das pálpebras. Dessa forma, é possível enfatizar sobre a necessidade do tratamento reabilitador e funcional com equipe multidisciplinar o mais precoce possível. Entretanto, em muitos casos, os problemas na fala e a falta de expressão facial conduzem erroneamente ao diagnóstico de deficiência mental (Picciolini et al., 2016).

Em relação a paralisia facial que acomete os indivíduos com SM, alguns apresentam hemiparesia de face ou paralisia completa, podendo comprometer de diversas formas e em diferentes graus de severidade, além do comprometimento dos músculos da mímica facial, que impossibilita a expressão sincera dos sentimentos, parte importante da interação social (Sjögreen et al., 2001).

Sabemos que muitos indivíduos com SM não apresentam déficit cognitivo, assim como cerca de 50% dos pacientes não apresentam atraso global de desenvolvimento. Entretanto, as demais limitações associadas à síndrome ainda causam dificuldades na interação social, visto que ainda há um estigma na população em relação à pessoas com condições raras, além da dificuldade em expressar fisicamente os sentimentos. Daí a importância de grupos que envolvam esses indivíduos e seus responsáveis para troca de informações e acolhimento (McKay et al., 2016; Bogart et al., 2017).

Em relação a alimentação, é comum que haja dificuldade iniciais na sucção, seguido da dificuldade no selamento labial para reter os alimentos na cavidade bucal. A língua pequena é um obstáculo para auxiliar na transferência do bolo alimentar para a orofaringe, além de outros aspectos relacionados à hipotonia e paralisia de face. Destacamos a importância do atendimento multidisciplinar desses pacientes, visto que há risco de aspiração do conteúdo da alimentação, assim como dificuldades no ganho de peso. Sabemos também que esses pacientes acabam criando mecanismos compensatórios para conseguir ingerir os alimentos, como a inclinação da cabeça para que a gravidade os ajude a deglutir (McKay et al., 2016).

Quando pensamos no atendimento odontológico desses indivíduos encontramos alguns desafios associados à síndrome, como limitação de abertura bucal, aumento expressivo do reflexo de engasgo e demais entraves devido as características morfológicas da SM. Assim como para os pacientes normorreativos, é importante enfatizar a prevenção de doenças bucais, como cárie e doença periodontal, visto a complexidade que o atendimento odontológico pode trazer nesses casos (Pradhan; Gryst, 2015).

### 2.3 SÍNDROME DE DOWN

A síndrome de Down (SD) é o distúrbio genético mais comum na prática médica e tem como principal característica a deficiência intelectual. Foi descrita pelo médico inglês John Langdon Down em 1866. Acredita-se que atualmente a prevalência de SD seja de 1 a cada 600/1.000 nascidos vivos (Agarwal Gupta; Kabra, 2014).

Sabemos da correlação entre presença de SD e idade avançada da mãe durante a concepção do embrião, a partir dos 35 anos, entretanto não podemos correlacionar a SD com etnias e raças, além de nacionalidade e *status* socioeconômico (Agarwal Gupta; Kabra, 2014; Ergaz-Shaltiel et al., 2017).

Cada pessoa normotípica tem 46 cromossomos por células, enquanto os pacientes com diagnóstico de SD apresentam 47 cromossomos por células, sendo esse cromossomo excedente uma cópia extra do cromossomo 21, responsável pelo fenótipo da SD. Noventa e cinco por cento dos casos são decorrentes puramente da trissomia do cromossomo 21. Alguns casos, mais raros, são causados por translocação robertsoniana, que consiste na ligação anormal do braço longo do cromossomo 21 em outro cromossomo acrocêntrico. Uma terceira forma de mutação genética é o mosaicism, que ocorre quando algumas células tem arranjo normal e outras células apresentam a trissomia 21, sendo esse tipo o mais raro (Sheets et al., 2011; Agarwal Gupta; Kabra, 2014).

Os indivíduos com SD apresentam sinais clínicos característicos, como: braquicefalia com achatamento do occipital levando ao aumento da fontanela; achatamento facial associado ao achatamento da ponte do nariz; hipotonia lingual, deixando a língua protruída e para fora da boca; orelhas pequenas e de baixa inserção; pescoço encurtado, mãos pequenas; aumento dos espaços entre o halux e o segundo dedo do pé (espaço da sandália); hipotonia muscular generalizada; hiperflexibilidade e falta do reflexo de Moro. Além disso, é possível evidenciar alguns problemas de crescimento e baixo peso ao nascimento, tendência à obesidade, problemas cardiovasculares e gastrointestinais, além de atraso no desenvolvimento neurocognitivo (Abanto et al., 2011; Agarwal Gupta; Kabra, 2014; Yamauchi et al., 2019).

Os pacientes com SD apresentam atraso no desenvolvimento cognitivo, e em alguns casos até deficiência mental severa. Sabemos da dificuldade do desenvolvimento motor desses indivíduos. Enquanto crianças neurotípicas sentam-se sem apoio aproximadamente aos 7 meses de idade, as crianças com SD apresentam desenvolvimento mais lento, mantendo-se sentadas sem apoio apenas aproximadamente aos 12 meses. Os primeiros passos de crianças neurotípicas acontecem aos 12 meses, já muitas crianças com SD começam a andar a partir dos 30 meses. Tais características exigem intervenção com fisioterapeutas e fonoaudiólogos o mais precoce possível (Yamauchi et al., 2019).

As crianças com SD apresentam baixa performance motora devido a importante alteração do tônus muscular, com atraso no desenvolvimento. Sabemos que há relação positiva entre dificuldades motoras congênitas e aquisição da linguagem, nos mostrando que não há somente um déficit motor, mas também prejuízo em outras habilidade associadas ao sistema nervoso central (Yamauchi et al., 2019).

A obesidade na população com SD, principalmente em crianças mais velhas, adolescentes e adultos, acarretam diversos problemas de saúde sistêmica, como a diminuição dos níveis de atividades que esses pacientes fazem, assim como problemas articulares degenerativos e propensão a distúrbios cardiopulmonares. O aumento de peso global está associado a má alimentação com alto índice calórico e baixa ingestão de nutrientes. Lembrando que esses pacientes tendem a ter problemas

metabólicos, principalmente o hipotireoidismo, o que aumenta a probabilidade de problemas sistêmicos relacionado à obesidade (Cooper-Brown et al., 2008).

Sabemos que pessoas com síndrome de Down apresentam algumas alterações odontológicas significativas como: apinhamentos, presença de dentes conóides, distúrbios de erupção dental, hipoplasias de esmalte, entre outros. Além dessas alterações é possível evidenciar a manifestação precoce do “bruxismo”. Observamos, de maneira geral, menor índice de cárie, maior incidência de inflamação gengival e periodontite mesmo em indivíduos de pouca idade. São indivíduos com quadros de perda óssea significativa, aumento da presença de cálculo dentário supragengival e subgengival, o que demanda um tratamento periodontal próximo e com controle adequado (Oliveira et al., 2007; Diéguez- Pérez et al., 2016).

É conhecido que os pacientes com SD apresentam acometimentos sistêmicos, que justificam tal precocidade e severidade da doença periodontal, assim como a presença da microbiota específica. Quando observados os aspectos de oclusão dos pacientes com SD evidenciamos, principalmente, a presença de mordida aberta anterior, mordida cruzada anterior e posterior e alta prevalência de pacientes considerados Classe III de Angle (Mubayrik, 2016).

É importante enfatizar a complexidade do atendimento odontológico desses pacientes, principalmente decorrente do atraso de linguagem e do desenvolvimento. Pode existir uma barreira social de interação, que torna o atendimento um pouco difícil mas executável, sempre respeitando as particularidades de cada e promovendo saúde e perpetuando ações preventivas para os mesmos (Mubayrik, 2016).

## 2.4 INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA A SAÚDE

A qualidade de vida pode ser definida como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e do sistema de valores nos quais ele vive, e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (McGrath et al., 2004).

O conceito de qualidade de vida, além de compreender uma representação subjetiva da sensação de bem-estar, é multidimensional e inclui tanto dimensões positivas quanto negativas. Na década de 90 consolidou-se a ideia que, em função dessas características, os instrumentos de mensuração da qualidade de vida devem considerar a perspectiva das pessoas e da população e não se restringir à perspectiva de profissionais de saúde e pesquisadores (Varni et al., 1987; Seidl; Zannon, 2004).

Instrumentos de avaliação da Qualidade de Vida (QV) e qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) vêm sendo utilizados em pesquisas com o objetivo de avaliar o impacto que as doenças e os tratamentos trazem para os aspectos gerais da vida dos indivíduos, sejam eles físicos, psicológicos e/ou sociais, que não são avaliados por exames clínicos corriqueiros (Klatchoian et al., 2008).

É importante enfatizar que a coleta de dados para avaliação da QVRS em pacientes com deficiência intelectual ainda é limitada e esses acometimentos os tornam pacientes vulneráveis em relação à saúde global e aos aspectos do dia a dia, sendo importante a execução de mais estudos que avaliem esse tipo de percepção em questão (Murphy et al., 2017).

A prática de observar a QVRS em pacientes com déficit neurológico e deficiências no geral ainda é limitada e com poucos estudos, visto a dificuldade que os indivíduos tem em expressar seus sentimentos e a incapacidade de promover um auto relato da percepção da própria vida. Por essa razão, lançamos mão da investigação da QVRS sob a ótica dos pais e responsáveis, contudo ainda é padrão ouro para esse tipo de avaliação a auto-percepção, o que limita os estudos que abordam somente a percepção do responsável/cuidador (Murphy et al., 2017).

Um dos instrumentos desenvolvidos especificamente para avaliar a QVRSB é o *PedsQL*™, que pode ser aplicado em diferentes idades: 5-7 anos, 8 – 12 anos e de 13 – 18 anos. É composto por avaliações das limitações funcionais, físicas, psicológicas e sociais. Foi desenvolvido na língua inglesa, mas validado para o português do Brasil (Bendo et al., 2012). Os achados sobre a versão em português do Brasil são consistentes com traduções anteriores do *PedsQL*™ para o alemão, inglês, britânico e norueguês (Klatchoian et al., 2008).

O *PedsQL*<sup>™</sup> 4.0 foi validado transculturalmente em diversos países, incluindo a Austrália, Alemanha, Reino Unido, Noruega, Finlândia e Japão (versão resumida). A tradução e adaptação transcultural de um instrumento, além de ser um método amplamente difundido, também exige um processo de validação, que inclui testes de campo e análises para estimar a confiabilidade e validade do instrumento no país em que ele será aplicado (Guillemin, 1995; Felder-Puig et al., 2004; Upton et al., 2005; Reinfjell et al., 2006; Chen et al., 2007; Laaksonen et al., 2007).

O *PedsQL*<sup>™</sup> 4.0 é resultante de um processo interativo e foi projetado para medir as dimensões de saúde básicas delineadas pela OMS, podendo diversificar a população de crianças saudáveis e pacientes pediátricos com doenças agudas ou crônicas de saúde, sendo uma avaliação das mais precisa. Para o cálculo do *PedsQL*<sup>™</sup> 4.0 é utiliza-se média aritmética dos escores assinalados, sendo próximos ao 100 a melhor perspectiva de QVRS e próximo ao 0 a pior perspectiva de QVRS (Varni et al., 1998a; Varni et al., 1999b).

## 2.5 ÍNDICE DE MOTRICIDADE FACIAL – OMAS

O OMAS (*Oral Motor Assessment Scale*) é um índice criado e validado para avaliar a função e habilidades bucal e facial de pessoas com deficiência neurológica e desordens associadas ao sistema nervosa central (Ortega et al., 2009).

São observados cerca de sete critérios: fechamento mandibular, selamento labial, interposição lingual durante a deglutição, retenção de alimentos e líquidos durante a deglutição, sucção de canudo e mastigação (Ortega et al., 2014).

Os alimentos são oferecidos ao paciente pelo dentista, que se alimentará sozinho ou com ajuda dos pais/responsáveis, sem interferência do cirurgião-dentista. Devemos oferecer alimentos de diferentes consistências (líquido, pastoso, sólido) para que a avaliação seja realizada. A classificação final se dá a partir do escore predominante durante a avaliação, podendo ser: passivo (0), subfuncional (1), semi-funcional (2) e funcional (3). Os pacientes classificados como passivo, são os com o pior aspecto de motricidade, e o funcional com capacidade de se alimentar com

sucesso. Para facilitar os resultados orienta-se dicotomizar a população estudada em pouco funcional (escores 0,1 e 2) e funcional (escore 3) (Ortega et al., 2009; Ortega et al., 2014; Pinto et al., 2016).



### 3 PROPOSIÇÃO

Os objetivos dessa pesquisa são:

#### 3.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar, caracterizar e descrever a QVRS de crianças e adolescentes com sequência de Moebius e síndrome de Down, sob a ótica dos cuidadores.

#### 3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- avaliar a motricidade oral na população avaliada;
- verificar o impacto que a motricidade oral comprometida e a presença de comorbidades têm sobre a QVRS.



## 4 MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo, transversal e analítico, com a coleta de dados a partir da aplicação de questionários: sociodemográficos para caracterização do paciente, PedsQL™ 4.0 – relato dos pais/responsáveis para avaliação da QVRS, e OMAS para avaliação da função motora oral.

### 4.1 COMITÊ DE ÉTICA

Após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética em pesquisa da Faculdade de Odontologia da Universidade de São Paulo – FOU SP, com número de parecer consubstanciado: 428.729 (Anexo A) a pesquisa teve início. Os responsáveis foram orientados acerca dos objetivos da pesquisa, métodos, riscos e benefícios e posteriormente assinaram, de forma voluntária, o “Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE (Apêndice B), como sugere as normas baseadas na resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde.

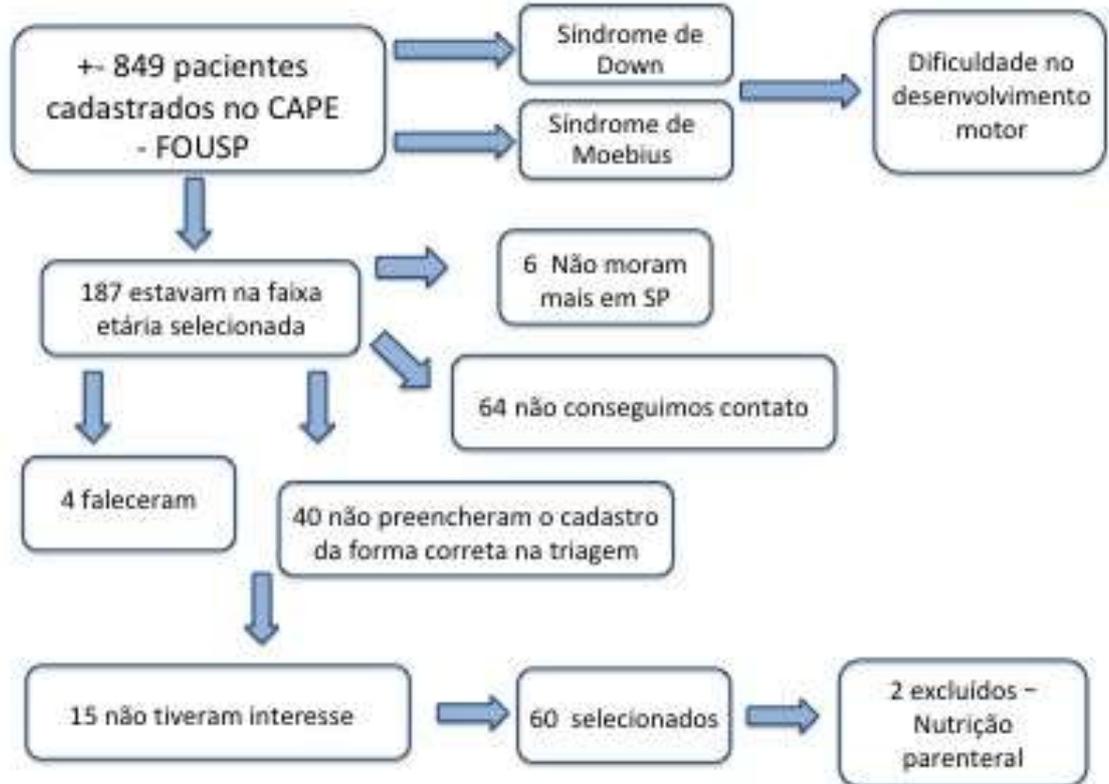
### 4.2 SELEÇÃO DA AMOSTRA

Selecionamos uma amostra por conveniência de pacientes com sequência de Moebius e síndrome de Down, com idades compreendidas entre 5 e 18 anos, de ambos os sexos, bem como os seus pais/responsáveis. A faixa etária foi selecionada com base na abrangência que o instrumento de avaliação de QVRS *PedsQL*™ 4.0 nos proporciona.

Um total de 187 crianças/adolescentes cadastrados no Centro de Atendimento a Paciente Especial - CAPE, com diagnóstico médico de sequência de Moebius e síndrome de Down e faixa etária entre 5 a 18 anos foram selecionadas para participar do estudo. Dessas, 64 (sessenta e quatro) não puderam ser contactadas devido à

mudança/ausência de telefones de contato; 4 (quatro) faleceram e 6 (seis) mudaram de cidade. Quarenta (40) não preencheram o cadastro de forma correta no dia da triagem, não sendo possível entrar em contato de nenhuma forma. Quinze (15) não consentiram e/ou não tiveram interesse em participar da pesquisa. Sendo assim foram incluídos 60 (sessenta) pacientes com síndrome de Down e sequência de Moebius, entre 5 a 18 anos, assim como a participação dos seus respectivos cuidadores. Entretanto 2 (dois) pacientes foram excluídos da nossa população amostral pois se alimentavam por via parenteral, o que impossibilitava a participação na avaliação da motricidade facial, conforme observado na figura 4.1.

Figura 4.1 - Fluxograma da inclusão de pacientes



Fonte: A autora.

### 4.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Realizamos a análise descritiva dos dados, descrevendo as frequências absolutas e relativas, assim como as médias e desvios padrões dos aspectos gerais dos indivíduos (sexo, idade e idade dos pais), aspectos sociodemográficos, escores total do índice *PedsQL*<sup>™</sup> 4.0 que utilizamos para avaliar a QVRS e cada covariável descrita no índice, além da análise descritiva do estado geral de saúde dos pacientes, acompanhamentos multidisciplinares e avaliação do índice OMAS, que utilizamos para avaliar a motricidade oral relacionada à mastigação, aspectos bucais e aspectos de alimentação.

Para avaliação da significância estatística das variáveis dependentes foi utilizado o teste de ANOVA – *Analysis of variance*, que faz a comparação de médias utilizando a variância.

O Teste de Igualdade de duas Proporções foi utilizado para comparar se a proporção de respostas de duas determinadas variáveis foram estatisticamente significantes.

A Regressão Linear foi utilizada para avaliar as respostas do tipo quantitativa. Esta análise tem por objetivo modelar certas características de uma determinada população. A modelagem serve para tentar prever uma variável, a variável dependente, por meio de outras variáveis conhecidas como independentes ou explicativas.

O Teste *Qui-Quadrado* para Independência foi utilizado para verificar se duas variáveis e seus níveis possuem ou não associação estatística. O teste é definido nas seguintes hipóteses:  $H_0$  = as variáveis não estão associadas, enquanto na  $H_1$  = as variáveis estão associadas.

Definimos para este trabalho um nível de significância de 0,05 (5%). Lembramos também que todos os intervalos de confiança construídos ao longo do trabalho, foram construídos com 95% de confiança estatística. Os softwares SPSS V20 e Minitab 16 foram utilizados para as análises.

#### 4.4 MÉTODO

Todos os pacientes foram atendidos no CAPE – FOUSP. O recordatório médico, a entrevista sociodemográfica (Apêndice A) e o questionário de QVRS (Anexo B) foram preenchidos pela examinadora 1 (TMCS) em ambiente tranquilo e sem interferências externas. A examinadora 2 (ACCP) avaliou e coletou informações relacionadas com a motricidade oral e características bucais dos pacientes, e desconhecia o conteúdo abordado nas entrevistas prévias.

A avaliação da QVRS foi realizada através da aplicação do instrumento PedsQL™ 4.0 (Anexo B). A entrevista sobre QVRS foi respondida pelo seus pais/responsáveis. O instrumento de avaliação é composto por 23 perguntas relacionadas à qualidade de vida: 8 perguntas relacionados à capacidade física, 5 perguntas relacionados à aspectos emocionais, 5 perguntas relacionadas à aspectos sociais e 5 perguntas relacionados à atividade escolar. O cálculo dos escores é obtido quando há mais de 50% do questionário respondido, seguido da transformação dos números em escores (exemplo: 0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25 e 4 = 0). Na sequência obtém-se a média aritmética das respostas apresentadas, sendo os relatos com maior valor os com melhor qualidade de vida e os mais próximos do 0 os com menor qualidade de vida (Varni et al., 2003).

Realizamos a avaliação da função motora oral através da aplicação da escala OMAS (Anexo C) Por essa escala foi possível avaliar o grau de comprometimento da musculatura bucal, em termos de tônus e força, bem como o padrão mastigatório e capacidade de vedamento labial. Para tanto, solicitamos que as crianças/adolescentes sugassem um líquido (água) por canudo, ingerissem algumas colheres contendo iogurte (Danoninho ®) e mastigassem uma bolacha tipo waffer (Bauducco ®). O grau de comprometimento funcional foi determinado em valores que vão de 0 à 3, sendo que o maior valor representa menor comprometimento funcional motor oral em relação à alimentação (Ortega et al., 2009).



## 5 RESULTADOS

Na tabela 5.1 observamos que há homogeneidade da amostra em relação a idade com média de 10,9 anos e coeficiente de variação (CV) de  $\pm 1,0$  anos. Assim como uma média de idade do pai com 48,4 anos e da mãe com 45,7 anos. Entretanto é possível observar heterogeneidade da amostra pela alta variabilidade demonstrada pelo CV na quantidade de profissionais que assistem as crianças e adolescentes, sendo possível observar a média de 2,48 profissionais acompanhando os pacientes e uma mediana, que nos mostra uma relação central da amostra visto que essa análise descritiva é uma medida de posição, de 2 profissionais por paciente do grupo estudado.



Tabela 5.1 - Análise descritiva Completa das Variáveis Quantitativas de Classificação do Paciente

<b>Descritiva</b>	<b>Média</b>	<b>Mediana</b>	<b>Desvio Padrão</b>	<b>CV</b>	<b>Q1</b>	<b>Q3</b>	<b>Min</b>	<b>Max</b>	<b>N</b>	<b>IC</b>
Idade	10,9	10,5	3,9	36%	8	14	5	18	58	1,0
Qtde acompanhamento	2,48	2	1,34	54%	1	4	1	5	58	0,35
Idade pai	48,4	48	9,8	20%	40	54	28	68	51	2,7
Idade mãe	45,7	47	8,4	18%	40,3	51	28	63	54	2,2

\* Teste de Kolmogorov-Smirnov CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Na tabela 5.2 observamos homogeneidade da amostra em relação ao sexo dos pacientes, visto que 30 (51,7%) pacientes são do sexo feminino e 28 (48,3%) pacientes são do sexo masculino. A maioria (65,5%) dos pacientes moram com os pais (mãe e pai), morando cerca de 4 pessoas ou menos por residência (41,4%), 45,6% da nossa amostra tem dois filhos. Os responsáveis relataram que a casa em que moram é própria e 59,9% dos responsáveis são casados. Na mesma tabela observamos que a maioria dos responsáveis (62,1%) tem mais de 8 anos de escolaridade, 50% dos responsáveis trabalham o dia todo e 31% das famílias tem renda mensal entre 1 a 2 salários mínimos (SM). Em 2019, o salário mínimo é de R\$ 998,00.



Tabela 5.2 - Distribuição das Variáveis Qualitativas Sociodemográficas

		N	%	P-valor
Sexo	Feminino	30	51,7	0,710
	Masculino	28	48,3	
Criança mora com	Mãe	14	24,1	<0,001
	Mãe/Pai	38	65,5	Ref.
	Outros	6	10,3	<0,001
nº de pessoas na residência	<b>Menos de 4</b>	<b>24</b>	<b>41,4%</b>	<b>0,063</b>
	Quatro ou mais	34	58,6%	
	Quatro ou mais	34	58,6	
Casa	Alugada	6	10,3	<0,001
	Própria	52	89,7	
Estado civil dos responsáveis	Casado	33	56,9	Ref.
	Outros	10	17,2	<0,001
	Separado	6	10,3	<0,001
	Solteiro	9	15,5	<0,001
nº de filhos da mãe	1 filho	12	21,1	0,005
	2 filhos	26	45,6	Ref.
	3 filhos ou mais	16	28,1	0,052
	NS	3	5,3	<0,001
Escolaridade responsável	≤ 8 anos	22	37,9	0,009
	> 8 anos	36	62,1	
Resp. trabalha	Não Trabalha	15	25,9	0,007
	Trabalha dia todo	29	50,0	Ref.
	Trabalha meio período	14	24,1	0,004
Renda mensal da família	0 a 3 SM	38	65,5	<0,001
	3 ou mais SM	20	34,5	

\*Teste de Igualdade de Duas Proporções Fonte: A autora.



Pode-se observar na tabela 5.3 uma homogeneidade da amostra em relação ao CV, visto que a média do escores do índice de QVRS na categoria capacidade física foi de  $72,6 \pm 6,1$  pontos, assim como na categoria aspecto emocional, que foi de  $67,2 \pm 5,3$  pontos, na categoria aspecto social observou-se uma média de  $62,1 \pm 6,2$  pontos e por fim a menor média observada do índice foram as atividades escolares com  $56,1 \pm 6,0$  pontos.

Tabela 5.3 - Descritiva Completa das Variáveis Quantitativas do PedsQL™ 4.0

<b>Descritiva</b>	<b>Média</b>	<b>Mediana</b>	<b>Desvio Padrão</b>	<b>CV</b>	<b>Q1</b>	<b>Q3</b>	<b>Min</b>	<b>Max</b>	<b>N</b>	<b>IC</b>
Capacidade física	72,6	78	23,8	33%	59,8	89,3	12	100	58	6,1
Aspecto Emocional	67,2	70	20,7	31%	51,3	83,8	10	100	58	5,3
Aspecto social	62,1	65	24,3	39%	45	80	0	100	58	6,2
Atividade escolar	56,1	55	23,3	41%	41,3	70	0	100	58	6,0

\*Teste de Kolmogorov-Smirnov CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Na tabela 5.4 observamos que 36 (62,15) dos pacientes apresentaram alteração na visão com algum comprometimento, 15 (25,9%) tem comprometimento do sistema respiratório, 13 (22,4%) crianças/adolescentes apresentaram alguma patologia cardiovascular sendo elas corrigidas ou ainda presentes, 3 (5,2%) apresentaram distúrbios na audição e outros 4 pacientes (6,9%) apresentaram algum outro comprometimento sistêmico como tumor cerebral, apraxia de fala, entre outros. Entende-se também que em um único paciente pode haver mais de um acometimento.

Tabela 5.4 - Distribuição da Saúde Geral

Saúde Geral	Comprometido		Normal		P-valor
	N	%	N	%	
Visão	36	62,1%	22	37,9%	0,009
Audição	3	5,2%	55	94,8%	<0,001
Sist. Respiratório	15	25,9%	43	74,1%	<0,001
Sist. Cardiovascular	13	22,4%	45	77,6%	<0,001
Outro	4	6,9%	54	93,1%	<0,001

\*Teste de igualdade de duas proporções

Fonte: A autora.

Na tabela 5.5 tivemos como maioria (86,2%) os pacientes com síndrome de Down e 8 (13,8%) pacientes com sequência de Moebius, 36 (62,1%) dos pacientes nasceram no tempo normal de gestação (de 38 a 42 semanas) e 22 (37,9%) dos pacientes nasceram pré-termo (com menos de 37 semanas).

Em relação ao aspecto cognitivo, classificamos os pacientes como sem comprometimento intelectual (sem alteração) com 5 (8,6%) dos pacientes, com comprometimento intelectual moderado com 36 (62,1%) dos pacientes (déficit moderado) e comprometimento intelectual severo 17 (29,3%) dos pacientes (déficit severo). Essa avaliação se baseou apenas no relato dos pais/cuidadores e portanto carece de confiabilidade.

Quando observamos os acompanhamentos multiprofissional podemos verificar que há o acompanhamento na maioria dos pacientes por médicos (87,9%), muitos pacientes passam em consultas com a fonoaudiologia (56,9%), com terapeutas ocupacionais em 41,5%, com psicólogos em 34,5% e com fisioterapeuta em 20,7% dos casos, além de outras terapias como equoterapia e outros acompanhamentos citados pelos responsáveis em 6,9%. Sendo importante atentar que algumas crianças fazem o acompanhamento com mais de um profissional.

Em relação a medicação tivemos uma amostra bem homogênea com 31 (53,4%) dos pacientes que não fazem uso de nenhum tipo de medicação. Dentre essas medicações utilizadas, aquelas relacionadas com o controle do hipotireoidismo ou a combinação de outros medicamentos com os de hipotireoidismo foram os mais utilizados, seguido dos pacientes que usam outros tipos de medicações, pacientes que fazem uso contínuo de ansiolíticos e a combinação de medicamentos anticonvulsivante com outros medicamentos. Apenas um (1,7%) paciente dos incluídos fez aplicação de toxina botulínica para melhora dos aspectos físicos e funcionais da face.

Tivemos como um achado uma combinação das Síndromes com Transtorno do Espectro Autista (TEA) em 8,6% dos pacientes avaliados.

Tabela 5.5 - Distribuição das Variáveis Qualitativas

		<b>N</b>	<b>%</b>	<b>P-valor</b>
Doença de Base	Síndrome de Down	50	86,2%	<0,001
	Síndrome de Moebius	8	13,8%	
Nascimento	Normal	36	62,1%	0,009
	Prematuro	22	37,9%	
Peso ao nascer	Muito baixo peso	3	5,2%	<0,001
	Baixo peso	13	22,4%	<0,001
	Normal	39	67,2%	Ref.
	NS	3	5,2%	<0,001
Cognitivo	Déficit moderado	36	62,1%	Ref.
	Déficit severo	17	29,3%	<0,001
	Sem alteração	5	8,6%	<0,001
Aplicação de toxina botulínica	Não	57	98,3%	<0,001
	Sim	1	1,7%	
Acompanhamentos	Fisio	12	20,7%	<0,001
	Fono	33	56,9%	<0,001
	Médico	51	87,9%	Ref.
	Outros	4	6,9%	<0,001
	Psicólogo	20	34,5%	<0,001
	Terapeuta Ocupacional (TO)	24	41,4%	<0,001
Medicações	Não	31	53,4%	0,458
	Sim	27	46,6%	
Tipo medicações	Ansiolítico	5	18,5%	0,129
	Ansiolítico, Outros, Hipotireodismo	1	3,7%	0,002
	Anticonvulsivante, Outros	1	3,7%	0,002
	Hipotireodismo	10	37,0%	Ref.
	Outros	7	25,9%	0,379
	Outros, Hipotireodismo	3	11,1%	0,026
Autismo	Não	53	91,4%	<0,001
	Sim	5	8,6%	

\* Teste de Igualdade de Duas Proporções NS = Não Sabia

Fonte: A Autora.

A análise descritiva em relação ao índice de motricidade oral, observado na tabela 5.6 mostra que 48 (82,8%) dos pacientes avaliados obtiveram o escore funcional, enquanto somente 6 (10,3%) dos pacientes foram pouco funcionais e 4 (6,9%) dos pacientes não puderam ser avaliados pela não colaboração (NC), já que se opuseram a ingestão dos alimentos oferecidos. Quando observamos as avaliações separadamente notabiliza-se que há um padrão pouco funcional mostrando que 12 (20,7%) dos pacientes apresentavam a mastigação com padrão de amassamento (munch) e 9 (15,5%) das crianças e adolescentes avaliados apresentaram padrão mastigatório sem rotação e movimentação do alimento na cavidade bucal. Além de um padrão de deglutição atípico com interposição lingual em 16 (27,6%) dos pacientes avaliados.

Tabela 5.6 - Distribuição das Variáveis Qualitativas do OMAS

		<b>N</b>	<b>%</b>	<b>P-valor</b>
OMAS	Funcional	48	82,8%	Ref.
	NC	4	6,9%	<0,001
	Pouco funcional	6	10,3%	<0,001
Amassamento	Não	42	72,4%	Ref.
	NC	4	6,9%	<0,001
	Sim	12	20,7%	<0,001
Interposição lingual	Não	38	65,5%	Ref.
	NC	4	6,9%	<0,001
	Sim	16	27,6%	<0,001
Movimentos sem rotação	Não	45	77,6%	Ref.
	NC	4	6,9%	<0,001
	Sim	9	15,5%	<0,001

\* Teste de Igualdade de Duas Proporções NC=não colaborou

Fonte: A autora.

Em relação a saúde bucal, na tabela 5.7, observamos a análise descritiva da percepção dos pais/responsáveis em relação à saúde bucal de suas crianças (n = 51), 29 (56,9%) acreditam que a saúde bucal de suas crianças é boa, 13 (25,5%) consideram razoável, 7 (13,7%) consideram ruim e 2 (3,9%) avaliaram como ruim.

Em relação aos aspectos bucais foi possível observar a presença de bruxismo, relatado pelos pais, em 33 (56,9%) do pacientes. Observamos 46 (79,3%) pacientes com apinhamento dentário e 40 (69%) dos pacientes apresentaram mordida cruzada anterior.

Tabela 5.7 - Distribuição das Variáveis Qualitativas de Saúde Bucal

		<b>N</b>	<b>%</b>	<b>P-valor</b>
Saúde Bucal	Excelente	2	3,9%	<0,001
	Boa	29	56,9%	Ref.
	Razoável	13	25,5%	0,001
	Ruim	7	13,7%	<0,001
Bruxismo	Não	25	43,1%	0,137
	Sim	33	56,9%	
Apinhamento	Não	11	19,0%	<0,001
	NC	1	1,7%	<0,001
	Sim	46	79,3%	Ref.
Mordida Cruzada Anterior	Não	17	29,3%	<0,001
	NC	1	1,7%	<0,001
	Sim	40	69,0%	Ref.

\* Teste de Igualdade de Duas Proporções NC = Não Colaborou

Fonte: A autora.

Quando observamos na parte da alimentação, a tabela 5.8, a maioria (79,3%) dos pacientes se alimentam sozinhos e alimentam-se majoritariamente com colher (57,9%)

Tabela 5.8 - Distribuição das Variáveis Qualitativas em Relação à Alimentação

		N	%	P-valor
Alimentação	Com auxílio	12	20,7%	<0,001
	Sozinho	46	79,3%	
Alimenta-se	Colher	34	57,9%	0,092
	Garfo	24	42,1%	

\* Teste de Igualdade de Duas Proporções

Fonte: A autora.

Para avaliar variáveis com mais níveis de respostas, nós utilizamos o teste ANOVA para comparar o OMAS com a média de escores do *PedsQL™ 4.0* (Tabela 5.9).

Concluimos que existe diferença média do OMAS apenas para o escore de Capacidade Física, onde pessoas com OMAS funcional tiveram média de 75,7 contra 47,3 de média para pessoas com OMAS pouco funcional (p-valor = 0,005).

Tabela 5.9 - Compara OMAS para Escores do *PedsQL™*

	OMAS	Média	Mediana	Desvio Padrão	CV	Min	Max	N	IC	P-valor
Física	Funcional	75,7	81	22,4	30%	12	100	48	6,3	0,005
	Pouco funcional	47,3	53	22,6	48%	16	75	6	18,0	
Emocional	Funcional	66,3	70	20,7	31%	10	100	48	5,9	0,290
	Pouco funcional	75,8	82,5	20,8	27%	35	90	6	16,7	
Social	Funcional	63,4	65	23,4	37%	0	100	48	6,6	0,156
	Pouco funcional	48,3	60	31,3	65%	0	80	6	25,0	
Escolar	Funcional	55,6	60	23,1	42%	0	100	48	6,5	0,671
	Pouco funcional	60,0	50	28,5	47%	30	100	6	22,8	

\* Teste de ANOVA. CV=coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.

Utilizamos o teste de Qui-Quadrado analisar duas variáveis qualitativas (variáveis tipo texto) para medir a relação do aspecto cognitivo com as covariáveis de aspecto bucal e alimentação. Quando falamos de cognitivo versus alimentação, observamos na tabela 5.10 que os pacientes que precisam de auxílio para se alimentar ficou em 11,1% para os deficientes moderados, 47,1% para os que são deficientes severos e 0% para os que não tem alteração cognitiva. Em relação aos que se alimentam sozinho, temos que 89,9% dos pacientes com deficiência moderada, 52,9% para os com deficiência cognitiva severa e 100% para os sem alteração. Nosso p-valor mostra que as covariáveis em relação as alterações cognitivas são estatisticamente diferentes.

Quando observamos o “bruxismo” podemos evidenciar a presença das manifestações relatadas pelos pais em 80,6% dos pacientes com déficit intelectual moderado, assim como em 87,5% dos casos em pacientes com déficit severo e em 60% dos casos dos pacientes sem alteração significativa do cognitivo. Nosso p-valor nesse caso demonstrou ser estatisticamente significativo para a nossa covariável bruxismo quando avaliamos em relação ao cognitivo.

Verificamos que o aspecto cognitivo tem relação (significância) estatística com alimentação e “bruxismo”. As demais covariáveis de alimentação e aspectos bucais não foram estatisticamente significativas quando comparamos com o cognitivo.



Tabela 5.10 - Relação das covariáveis com o aspecto cognitivo

Cognitivo		Deficiente moderado		Deficiente severo		Sem alteração		Total		P-valor
		N	%	N	%	N	%	N	%	
Alimentação	Com auxílio	4	11,1%	8	47,1%	0	0%	12	20,7%	0,005
	Sozinho	32	88,9%	9	52,9%	5	100%	46	79,3%	
Alimenta-se	Colher	18	51,4%	12	70,6%	3	60%	33	57,9%	0,420
	Garfo	17	48,6%	5	29,4%	2	40%	24	42,1%	
Apinhamento	Não	7	19,4%	2	12,5%	2	40%	11	19,3%	0,396
	Sim	29	80,6%	14	87,5%	3	60%	46	80,7%	
Bruxismo	Não	16	44,4%	4	23,5%	5	100%	25	43,1%	0,010
	Sim	20	55,6%	13	76,5%	0	0%	33	56,9%	
Saúde Bucal	Excelente	2	5,7%	0	0,0%	0	0%	2	3,9%	0,362
	Boa	21	60,0%	8	53,3%	0	0%	29	56,9%	
	Razoável	9	25,7%	3	20,0%	1	100%	13	25,5%	
	Ruim	3	8,6%	4	26,7%	0	0%	7	13,7%	

\*Teste de ANOVA (p-valor = 0,011)

Fonte: A autora.



Na tabela 5.11 nós optamos por comparar as covariáveis com a doença de base dos pacientes avaliados (SM e SD). Prosseguindo com o mesmo teste de Qui-Quadrado, analisamos a relação da doença de base com diversas covariáveis qualitativas. Utilizamos basicamente as covariáveis dicotômicas, pois o N amostral de Moebius não é tão alto.

Concluimos que as doenças de base mostraram relação estatística (significância) com a distribuição de: Botox, “Bruxismo”, OMAS, Saúde geral – Outro e aspecto cognitivo.



Tabela 5.11 - Relação das covariáveis com Doença de Base

Doença de Base		Síndrome de Down		Sequência de Moebius		Total		P-Valor
		N	%	N	%	N	%	
Autismo	Não	47	94,0%	6	75,0%	53	91,4%	0,075
	Sim	3	6,0%	2	25,0%	5	8,6%	
Botox	Não	50	100%	7	87,5%	57	98,3%	0,012
	Sim	0	0,0%	1	12,5%	1	1,7%	
Bruxismo	Não	19	38,0%	6	75,0%	25	43,1%	0,050
	Sim	31	62,0%	2	25,0%	33	56,9%	
OMAS	Funcional	43	93,5%	5	62,5%	48	88,9%	0,010
	Pouco funcional	3	6,5%	3	37,5%	6	11,1%	
Saúde geral - Audição	Comprometido	2	4,0%	1	12,5%	3	5,2%	0,313
	Normal	48	96,0%	7	87,5%	55	94,8%	
Saúde geral - Outro	Comprometido	2	4,0%	2	25,0%	4	6,9%	0,030
	Normal	48	96,0%	6	75,0%	54	93,1%	
Saúde geral - Sist. Resp	Comprometido	13	26,0%	2	25,0%	15	25,9%	0,952
	Normal	37	74,0%	6	75,0%	43	74,1%	
Saúde geral - Visão	Comprometido	29	58,0%	7	87,5%	36	62,1%	0,110
	Normal	21	42,0%	1	12,5%	22	37,9%	
Saúde geral - Sist. Cardio	Comprometido	12	24,0%	1	12,5%	13	22,4%	0,469
	Normal	38	76,0%	7	87,5%	45	77,6%	
Cognitivo	Deficiente moderado	35	70,0%	1	12,5%	36	62,1%	<0,001
	Deficiente severo	15	30,0%	2	25,0%	17	29,3%	
	Sem alteração	0	0,0%	5	62,5%	5	8,6%	

\* Teste de Qui-Quadrado ( p-valor = 0,050)

Fonte: A autora.



Ao compararmos as doenças de base para a média dos escores do *PedsQL*<sup>TM</sup> (Tabela 5.12) (ANOVA) observamos que somente para a capacidade física que existe diferença média estatisticamente significativa entre as doenças, onde SD teve média de 75,1 contra 57,4 da SM (p-valor = 0,050).

Tabela 5.12 - Comparação doença de base com escores do *PedsQL*<sup>TM</sup>

Doença de Base		Média	Mediana	Desvio Padrão	CV	Min	Max	N	IC	P-valor
Física	síndrome de Down	75,1	79,5	22,3	30%	12	100	50	6,2	0,050
	sequência de Moebius	57,4	58	28,3	49%	16	100	8	19,6	
Emocional	síndrome de Down	68,4	70	19,4	28%	25	100	50	5,4	0,290
	sequência de Moebius	60,0	70	27,6	46%	10	90	8	19,2	
Social	síndrome de Down	62,7	65	23,9	38%	0	100	50	6,6	0,625
	sequência de Moebius	58,1	62,5	28,1	48%	20	100	8	19,5	
Escolar	síndrome de Down	54,2	55	22,9	42%	0	100	50	6,3	0,117
	sequência de Moebius	68,1	67,5	23,7	35%	35	100	8	16,5	

\* Teste de ANOVA (p-valor = 0,050) CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Prosseguimos com o teste de ANOVA para comparar a média dos escores do *PedsQL*<sup>TM</sup> para todas as covariáveis de condições médicas.

Encontramos significância estatística para a visão nos escores de capacidade física, aspecto emocional e atividade escolar na tabela 5.13. Verificamos que nestes três escores a média dos “normais” foi maior do que a média dos comprometidos, como por exemplo, em capacidade física onde as médias foram de 80,9 e 67,6, respectivamente. Observamos também significância estatística quando comparamos os aspectos emocionais com a visão, onde encontramos média menor, de 62,4 no relato do *PedsQL*<sup>TM</sup>, dos pacientes com comprometimento da visão, enquanto os sem comprometimento ocular apresentam o relato do *PedsQL*<sup>TM</sup> com média de 75,2. Assim como é possível constatar uma média menor no relato dos pais em relação à QVRS do ponto de vista escolar de pacientes com comprometimento de visão, quando comparado com os pacientes sem comprometimento de visão.



Tabela 5.13 - Comparação “Visão” para escores do *PedsQL*™

<b>Visão</b>		<b>Média</b>	<b>Mediana</b>	<b>Desvio Padrão</b>	<b>CV</b>	<b>Min</b>	<b>Max</b>	<b>N</b>	<b>IC</b>	<b>P-valor</b>
Física	Comprometido	67,6	69	24,9	37%	12	100	36	8,1	0,038
	Normal	80,9	87	19,5	24%	16	100	22	8,2	
Emocional	Comprometido	62,4	65	22,4	36%	10	100	36	7,3	0,020
	Normal	75,2	75	14,6	19%	50	100	22	6,1	
Social	Comprometido	58,8	60	22,6	38%	0	100	36	7,4	0,185
	Normal	67,5	70	26,4	39%	0	100	22	11,1	
Escolar	Comprometido	51,4	50	21,3	42%	0	90	36	7,0	0,047
	Normal	63,9	60	24,7	39%	0	100	22	10,3	

\* Teste de ANOVA (p-valor = 0,038) CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Na tabela 5.14 não observamos valores estatisticamente significantes para as variáveis do PedsQL™ comparado com o aspecto médico “audição”.

Tabela 5.14 - Comparação “Audição” para escores do PedsQL™

<b>Audição</b>		<b>Média</b>	<b>Mediana</b>	<b>Desvio Padrão</b>	<b>CV</b>	<b>Min</b>	<b>Max</b>	<b>N</b>	<b>IC</b>	<b>P-valor</b>
Física	Comprometido	63,3	65	37,5	59%	25	100	3	42,5	0,492
	Normal	73,1	78	23,2	32%	12	100	55	6,1	
Emocional	Comprometido	65,0	70	27,8	43%	35	90	3	31,5	0,849
	Normal	67,4	70	20,5	30%	10	100	55	5,4	
Social	Comprometido	55,0	60	13,2	24%	40	65	3	15,0	0,609
	Normal	62,5	65	24,8	40%	0	100	55	6,5	
Escolar	Comprometido	63,3	60	20,2	32%	45	85	3	22,9	0,586
	Normal	55,7	55	23,5	42%	0	100	55	6,2	

\* Teste de ANOVA CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Na tabela 5.15 não observamos valores estatisticamente significantes para as variáveis do *PedsQL*<sup>TM</sup> comparado com o aspecto médico “sistema respiratório”. Entretanto, ao verificar o relato dos pais/responsáveis do índice de QVRS no aspecto físico comparado com patologias do sistema respiratório, houve um valor próximo do limite de aceitação, com tendência a ser significativos, visto que a média do *PedsQL*<sup>TM</sup> dos comprometidos foi 63,5 enquanto a média dos sem comprometimentos foi 75,8.

Tabela 5.15 - Comparação “Sistema Respiratório” para escores do *PedsQL*<sup>TM</sup>

Sistema Respiratório		Média	Mediana	Desvio Padrão	CV	Min	Max	N	IC	P-valor
Física	Comprometido	63,5	65	22,6	36%	25	100	15	11,4	0,083
	Normal	75,8	81	23,6	31%	12	100	43	7,0	
Emocional	Comprometido	67,3	75	24,3	36%	10	100	15	12,3	0,984
	Normal	67,2	70	19,6	29%	25	100	43	5,8	
Social	Comprometido	63,3	65	18,5	29%	35	90	15	9,4	0,817
	Normal	61,6	65	26,2	42%	0	100	43	7,8	
Escolar	Comprometido	55,3	55	19,1	35%	20	95	15	9,7	0,881
	Normal	56,4	55	24,8	44%	0	100	43	7,4	

\* Teste de ANOVA CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Não observamos valores estatisticamente significantes na tabela 5.16 para as variáveis do *PedsQL*<sup>TM</sup> comparado com o aspecto médico “sistema cardiovascular”.

Tabela 5.16 - Comparação do “Sistema Cardio” para escores do *PedsQL*<sup>TM</sup>

Sistema Cardiovascular		Média	Mediana	Desvio Padrão	CV	Min	Max	N	IC	P-Valor
Física	Comprometido	73,4	78	22,3	30%	31	100	13	12,1	0,897
	Normal	72,4	75	24,4	34%	12	100	45	7,1	
Emocional	Comprometido	63,1	65	20,2	32%	10	90	13	11,0	0,414
	Normal	68,4	75	20,9	31%	25	100	45	6,1	
Social	Comprometido	68,8	70	19,3	28%	35	100	13	10,5	0,257
	Normal	60,1	60	25,4	42%	0	100	45	7,4	
Escolar	Comprometido	63,8	65	18,2	28%	35	100	13	9,9	0,177
	Normal	53,9	55	24,3	45%	0	100	45	7,1	

\*Teste de ANOVA CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Foi possível evidenciar na tabela 5.17 um valor estatisticamente significativo para os aspectos de saúde geral “outros”. Em pacientes com comprometimentos diversos, como tumor cerebral, hidro e esquizocefalia e outras patologias, ao comparar a média das respostas do questionário de QVRS com essa covariável, nos mostrou que os pacientes comprometidos apresentavam o aspecto emocional do *PedsQL*™ com média de 42,5, enquanto as crianças e adolescentes sem comprometimento apresentavam a média de respostas do *PedsQL*™ em 69,1.

Tabela 5.17 - Comparação de “Saúde Geral Outro” para escores do *PedsQL*™

Saúde Geral Outro		Média	Mediana	Desvio Padrão	CV	Min	Max	N	IC	P-valor
Física	Comprometido	66,3	70	31,2	47%	25	100	4	30,6	0,583
	Normal	73,1	78	23,4	32%	12	100	54	6,2	
Emocional	Comprometido	42,5	30	39,7	93%	10	100	4	38,9	0,012
	Normal	69,1	72,5	17,9	26%	25	100	54	4,8	
Social	Comprometido	48,8	50	20,2	41%	25	70	4	19,8	0,259
	Normal	63,1	65	24,4	39%	0	100	54	6,5	
Escolar	Comprometido	56,3	55	31,7	56%	20	95	4	31,1	0,991
	Normal	56,1	55	22,9	41%	0	100	54	6,1	

\*Teste de ANOVA CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



Realizamos a análise multivariada, através da Regressão Linear Múltipla para verificar quais e como os fatores influenciam no resultado de cada escore do *PedsQL*<sup>™</sup> (Tabela 5.18). Analisando o melhor modelo que foi para o escore de atividade escolar, temos que a visão comprometida e as medicações foram fatores significantes. A visão comprometida apresentou um coeficiente no modelo (fórmula) de -12,78. Isso mostra que ter visão comprometida diminui o escore de atividade escolar. Já fazer uso de medicações também diminui o escore, uma vez que o coeficiente ficou em -16,92.



Tabela 5.18 - Análise de regressão linear múltipla dos construtos de PedsQL™

	Física		Emocional		Social		Escolar	
	Coef. (beta)	P-valor	Coef. (B)	P-valor	Coef. (B)	P-valor	Coef. (B)	P-valor
Constante	99,55	<0,001	70,04	<0,001	70,01	<0,001	67,16	<0,001
Nascimento	1,80	0,792	1,49	0,791	0,95	0,897	10,32	0,103
Visão	-16,04	0,021	-11,90	0,037	-8,31	0,258	-12,78	0,044
Audição	-5,21	0,755	3,70	0,788	-1,18	0,948	21,52	0,164
Respiratório	-9,96	0,210	5,25	0,420	5,40	0,526	1,08	0,881
Cardio	-1,35	0,875	-8,70	0,221	7,15	0,441	12,61	0,113
Outro	0,59	0,967	-28,88	0,017	-17,24	0,263	-7,82	0,549
Cognitivo	-6,41	0,261	-0,80	0,863	-3,77	0,538	-5,74	0,272
Medicações	-2,84	0,714	0,65	0,919	-2,20	0,792	-16,92	0,021
Acompanhamen to	-2,21	0,395	2,85	0,185	0,28	0,921	1,65	0,488
ANOVA	0,347		0,074		0,877		0,053	
R <sup>2</sup>	17,7%		26,3%		8,3%		27,8%	

\* Análise de Regressão Linear CV= coeficiente de variação IC=intervalo de confiança

Fonte: A autora.



## 6 DISCUSSÃO

Em relação aos aspectos sociodemográficos e caracterização da população amostral é possível correlacionar os dados encontrados em nossa pesquisa com pesquisas de outros países, como o publicado por Haddad et al., em 2018, na Austrália. Os autores observaram homogeneidade de distribuição em relação ao sexo e médias de idade dos pais similares aos aqui observado (Tabela 5.1). Entretanto, há grande divergência quando observamos a renda familiar, visto que a maioria das famílias vivem com cerca de 1 a 2 salários mínimos na população avaliada. Encontramos resultados semelhantes em relação ao tempo de trabalho dos responsáveis, sendo a maioria trabalhando o dia todo como observado na tabela 5.2.

Quando falamos de QVRS buscamos uma boa experiência nos aspectos sociais, emocionais e físicos, entretanto alguns estudos avaliaram a QVRS de pacientes com diversas patologias como distúrbios de desenvolvimento motor, crianças com câncer, entre outros acometimentos estudados. Quando pensamos em estudos de QVRS nesses pacientes com déficit seja ele cognitivo, físico ou de interação social, já se prevê uma pontuação mais baixa do que o esperado para uma criança com desenvolvimento típico, visto que esses pacientes apresentam um status psicológico, físico e social em risco (Al-Gamal; Long, 2017; Caçola; Killian, 2018; Nutakki et al., 2018). Ao observarmos os resultados dos escores relatado pelos pais/responsáveis aos nossos questionamentos em relação a QVRS observamos que o construto mais atingido foi o escolar com média de 56,1, seguido do aspectos sociais com média de escores 62,1. O construto emocional e a capacidade física tiveram resultados próximos, com média de 67,2 e 72,6 respectivamente (Tabela 5.3). Contudo, podemos relatar diferença estatística significativa quando analisado por meios paramétricos em relação a doença de base do paciente e a avaliação de QVRS no aspecto físico observados na tabela 5.12 onde os pacientes com SM apresentaram média de escores 57,4 e os pacientes com SD apresentaram média de escores 75,1, sendo possível correlacionar a dificuldade motora com as características observadas nos pacientes com a SM.

Os aspectos de saúde geral dos pacientes foram avaliados por meio de perguntas direcionadas para os responsáveis. Sabe-se que os pacientes com SM e SD podem apresentar diversos distúrbios de saúde global.

Nossa pesquisa demonstrou, por um teste de igualdade de duas proporções, que 62,1% das crianças e adolescentes avaliados apresentam algum tipo de problema de refração ocular demonstrado na tabela 5.4. Nas crianças saudáveis o mais comum é a miopia com o aumento da idade, enquanto o mais observado nos pacientes com SD são os defeitos de emetropização como a hipermetropia (Horio et al., 2018; Terai et al., 2018). Observamos redução significativa nas médias e escores proporcionadas pelo *PedsQL*<sup>™</sup> quando comparamos a capacidade de visão dos pacientes estudados. Os pacientes com comprometimento de visão apresentam um relato de QVRS pior quando comparado com os pacientes sem o comprometimento da visão.

Em relação às doenças cardiovasculares (DC), a presente investigação nos mostrou uma taxa de 22,4% dos pacientes com SD e SM com esse comprometimento pelo mesmo teste de igualdade de duas proporções demonstrado na tabela 5.4. É consenso na literatura a presença de anormalidades cardiovasculares nessa população. Estando principalmente correlacionado à morbidade e mortalidade dos pacientes com SD. Estudos recentes demonstraram um aumento crescente na prevalência de doenças cardiovasculares nos pacientes com SD, assim como o risco de doenças coronarianas, sendo importante enfatizar a necessidade de prevenção e tratamento quando necessário para essas patologias (Pfitzer et al., 2018).

As doenças respiratórias e do sistema pulmonar são vistas com grande frequência em pacientes com SD. São originadas no próprio sistema respiratório (SR) ou decorrentes de anormalidades congênitas em outros sistemas, que prejudicam a capacidade e função do sistema respiratório propriamente dito, sendo a grande maioria das doenças do SR associadas às doenças DC congênitas. Contudo, observam-se alguns defeitos congênitos do SR como a laringomalácia, malformação da cartilagem intrínseca da parede das vias aéreas, entre outras patologias. É também relatado na literatura anormalidades no sistema imunológico desses pacientes, o que facilita a entrada de microrganismos patogênicos, que favorecem o surgimento de doenças pulmonares graves, como as pneumonias associadas aos pneumococos

(Alsubie; Rosen, 2018). Nossos resultados mostram que 25,9% dos pacientes têm algum comprometimento do SR, como constatado na tabela 5.4.

Há diminuição da percepção da QVRS no construto físico das crianças e adolescentes com comprometimento do SR, quando comparado com os pacientes sem nenhum comprometimento do SR. Entretanto, os demais aspectos não apresentaram diferenças significativas para essa covariável.

Do ponto de vista da avaliação da motricidade oral relacionada à alimentação, sabemos que ainda há pouca evidência científica sobre o que é considerado normal, entretanto encontra-se estudos sobre comportamento alimentar de lactentes ou de crianças e jovens com alguma deficiência de desenvolvimento, sem discriminar as demais repercursões que a dificuldade motora oral pode acarretar, como as dificuldades de fonação (Alcock, 2006).

A deglutição é uma função fundamental para a ingestão de líquidos e alimentos que nutrem o corpo humano, uma disfunção na deglutição pode ser gerada por dificuldades na coordenação motora ou até mesmo por um déficit nos músculos atuantes e coadjuvantes dessa função. Esse mau funcionamento é chamado de disfagia e pode estar associado aos baixos estados nutricionais e potencializa o risco de desidratação dos pacientes acometidos. A função da deglutição é levar o bolo alimentar para o trato gastro intestinal, entretanto o acometimento dessa função pode levar a complicações como a aspiração de fragmentos alimentares (Loret, 2015). Em nosso estudo foi possível observar a presença de uma atipia de deglutição chamada de “interposição lingual” em 27,6% dos pacientes participantes do estudo conforme analisado na tabela 5.6, e pode ser definida como uma projeção anterior da língua contra os dentes para auxiliar na deglutição de alimentos e líquidos.

Na literatura há relatos da correlação entre mordida aberta anterior e interposição lingual, visto que a presença dessa disfunção normalmente é uma forma compensatória para os pacientes com mordida aberta anterior e pode torna-las ainda pior (Marchesan, 2005).

O impacto na qualidade de vida relacionado à saúde, quando em pacientes com diversas doenças de base, como a SM, vem sendo descrita por alguns autores, principalmente nos aspectos de comportamento social e psicológico. Nos pacientes com SM foi possível evidenciar estudos que demonstram experiência pouco positiva dos construtos da QVRS, relacionado às particularidades faciais presentes e características da síndrome (Strobel; Renner, 2016). Ao avaliarmos a percepção dos pais e responsáveis em relação a QVRS de crianças e adolescentes com SM foi ratificado os resultados citados nos estudos anteriores, e observar que esses pacientes apresentam menor escore de QVRS em relação aos aspectos físicos, emocionais e sociais quando comparado às crianças e adolescentes com SD, objeto de nossa população amostral.

A qualidade de vida se refere aos sentimentos de satisfação correlacionados com as experiências de vida, incluindo aspectos físicos, materiais, sociais e emocionais, contudo a mensuração de QVRS em pacientes com algum tipo de deficiência ainda é precário e de alguma forma limitado. Para avaliar a qualidade de vida é importante que sejam investigadas tarefas corriqueiras como capacidade de praticar atividades físicas (caminhadas, brincadeira, entre outros), aspectos sociais (interação com outras crianças/adolescentes, participação em atividades, etc), além dos aspectos emocionais e escolares. É descrito na literatura que pacientes com SD apresentam dificuldade na interação social, sendo relatado pelos responsáveis que as crianças/adolescentes tem poucos colegas por conta de suas dificuldades na comunicação e distúrbios motores (Murphy et al., 2017). Quando avaliado a QVRS em pacientes jovens com SD observamos maior impacto quando foram correlacionados os problemas sistêmicos e sintomas comportamentais frente aos aspectos sociais, prejudicando-os de alguma forma (Haddad et al., 2018). Ao coletarmos os dados relacionados a QVRS, pela perspectiva dos pais e responsáveis, foi realmente possível evidenciar que os pacientes com SD apresentam escores baixos em relação aos aspectos sociais (média de escore 62,7). Entretanto, quando observamos os pacientes com SM esse escore é ainda menor (média de 58,1) (Tabela 5.12). Apesar da diferença não ser estatisticamente significativa, é um dado importante do ponto de vista global. Quando citamos os pacientes com a SM, observamos prejuízos nas atividades cotidianas simples e o comprometimento da auto estima devido a sua incapacidade de se relacionar com uma linguagem não verbal decorrente

da inexpressão facial. Existem evidências em outros trabalhos, que não há realmente impacto significativo nos aspectos psicológicos quando avaliado a QVRS desses pacientes, entretanto ainda há uma lacuna em relação a sensibilidade dos itens utilizados para essa mensuração (Strobel; Renner, 2016).

O atendimento multidisciplinar é fundamental para o correto diagnóstico e a possibilidade de oferecer melhores condutas de tratamento, prevenção e introdução dos pacientes síndrômicos na comunidade. Para os pacientes com a SM a multidisciplinaridade permite o estabelecimento do diagnóstico correto, visto que a SM apresenta características que podem ser confundidas com outras patologias congênitas (Pedersen et al., 2017). Quando pensamos em SD, sabemos que o atendimento multidisciplinar está relacionado com a melhora do quadro clínico das dificuldades que o paciente apresenta, como a hipotonia generalizada. A SD é a síndrome mais estudada no mundo, com diagnóstico relativamente fácil. O avanço da medicina e do tratamento integral multidisciplinar possibilitou uma maior expectativa de vida para esses pacientes, sendo importante o acompanhamento desde a primeira infância (Lee et al., 2016). Observamos na tabela 5.5 que a maioria dos pacientes fazem acompanhamento apenas com médicos, somente 33 pacientes passam em consulta fonoaudiológicas, 24 fazem reabilitação com terapeuta ocupacional e somente 20 consultam-se com psicólogos. É possível enfatizar a precariedade e acesso do atendimento multidisciplinar no nosso serviço público brasileiro, o que impossibilita que haja o atendimento integral dos pacientes.

Um achado clínico visto em nossa pesquisa foi que cerca de 8,6% dos pacientes incluídos em nossa amostra apresentava a SD ou SM combinada com algum Transtorno do Espectro Autista (TEA) (Tabela 5.5). O TEA é um transtorno neurológico caracterizado pela dificuldade de interação social, além de comportamento repetitivo e restrito de algumas atividades e interesses. A suspeita do transtorno ocorre normalmente nos primeiros anos de vida, entretanto nem sempre é possível confirmar o diagnóstico com pouca idade. Além da dificuldade de interação social, podemos observar déficits na comunicação verbal e não verbal (Sanchack; Thomas, 2016).

Não há um consenso na literatura em relação a prevalência do autismo. Nos Estados Unidos é estimado que uma a cada quarenta e cinco crianças tenha o TEA. No Brasil, há carência na notificação dos casos de TEA, além do subdiagnóstico e/ou diagnóstico tardio, dificultando os estudos de prevalência (Paula et al., 2011; Barton et al., 2016).

É possível pensarmos que as dificuldades alimentares são decorrentes da insuficiência motora oral, visto que a função e sincronia de movimentos torna-se prejudicada. O índice para categorização das funções motoras orais OMAS foi desenvolvido para esclarecer uma lacuna encontrada na literatura a fim de diferenciar pacientes que são considerados funcionais ou pouco funcionais. Entretanto, os resultados encontrados em nosso trabalho corroborou com os demais estudos relatados na literatura, onde os indivíduos com comprometimento motor e funcional apresentam majoritariamente uma funcionalidade considerada normal, encontrados na tabelas 5.6 e 5.11. Isso ocorre pois os indivíduos comprometidos encontram outras formas de executar os movimentos necessários para executar as funções orais. Entretanto, não podemos descartar a necessidade da atenção multidisciplinar e atendimento individualizado para promover uma melhor qualidade de vida para esses pacientes (Ortega et al., 2009). Independente da patologia apresentada, o presente estudo demonstrou uma funcionalidade motora competente, contudo alguns pacientes apresentam disfunções, como dificuldades mastigatórias na forma de amassamento (much) e movimentos mastigatórios sem rotação como o de charneira, que não impossibilitam a capacidade de se alimentar e se nutrir, mas que devem ser considerados do ponto de vista global (Tabela 5.6).

Observamos que o grau de severidade do comprometimento cognitivo se correlaciona com outras covariáveis, como a forma que o paciente se alimenta. Evidenciou-se que, independente do comprometimento intelectual, se severo ou moderado, os pacientes majoritariamente se alimentam sem auxílio, segundo o relato dos pais. Entretanto, o instrumento utilizado para se alimentar, a colher, demanda menor coordenação motora que o garfo.

O bruxismo (BX) ainda é um desafio quando falamos de odontopediatria e em se tratando de pacientes com comprometimento neurológico o desafio é maior. Sabemos que o BX é definido como a sequência rítmica de movimentos musculares de fechamento e abertura da boca, assim como movimentos de lateralidade em oclusão. Pode-se associar o BX com doenças gástricas, como o refluxo gastroesofágico, devido à acidez promovida, assim como condições genéticas. O BX é uma condição associada ao SNC e nem sempre é considerado patológico, visto que é encontrado como forma protetora em alguns casos, como nos de pacientes com apnéia obstrutiva do sono. Entretanto, as repercussões negativas para o sistema digestório ainda é real, visto que os desgastes exacerbados podem causar perda da dimensão vertical de oclusão e sensibilidade dentária (Jokubauskas et al., 2018). Observar aumento significativo da presença do “bruxismo” quando associamos com o grau de severidade do comprometimento neurológico do paciente, entretanto na análise qualitativa das variáveis (Tabela 5.7) não houve diferença estatisticamente significativa entre os pacientes que apresentavam o bruxismo e os que não apresentavam.

Não podemos deixar de citar as limitações do estudo. Trata-se de um estudo transversal e utilizando amostra de conveniência, o que limita a extrapolação das conclusões para toda a população de indivíduos com SM e SD.



## 7 CONCLUSÕES

Os resultados aqui apresentados nos permitem concluir, que para a população avaliada:

- os responsáveis/cuidadores dos indivíduos com SM apresentam pior percepção de QVRS, quando comparados aos com SD, no construto físico;
- alguns fatores sistêmicos são capazes de impactar negativamente na percepção de QVRS;
- as dificuldades visuais impactam negativamente na percepção de QVRS, principalmente no construto físico, mas também nos construtos emocional e escolar;
- Independente das disfunções mastigatórias e de deglutição, os pacientes apresentam capacidade de se alimentar e nutrir de forma adequada.



## REFERÊNCIAS<sup>1</sup>

- Abanto J, Ciamponi AL, Francischini E, Murakami C, de Rezende NP, Gallottini M. Medical problems and oral care of patients with Down syndrome: a literature review. *Spec Care Dentist*. 2011 Nov-Dec;31(6):197-203. doi: 10.1111/j.1754-4505.2011.00211.x.
- Agarwal Gupta N, Kabra M. Diagnosis and management of Down syndrome. *Indian J Pediatr*. 2014 Jun;81(6):560-7. doi: 10.1007/s12098-013-1249-7.
- Alcock K. The development of oral motor control and language. *Downs Syndr Res Pract*. 2006 Aug;11(1):1-8. doi:10.3104/reports.310.
- Al-Gamal E, Long T. The psychometric properties of an arabic version of the PedsQL multidimensional fatigue scale tested for children with cancer. *Compr Child Adolesc Nurs*. 2017 Sep;40(3):188-99. doi: 10.1080/24694193.2017.1316791.
- Alsubie HS, Rosen D. The evaluation and management of respiratory disease in children with Down syndrome (DS). *Paediatr Respir Rev*. 2018 Mar;26:49-54. doi: 10.1016/j.prrv.2017.07.003.
- Arvedson JC. Assessment of pediatric dysphagia and feeding disorders: clinical and instrumental approaches. *Dev Disabil Res Rev*. 2008;14(2):118-27. doi: 10.1002/ddrr.17.
- Arvedson JC. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur J Clin Nutr*. 2013 Dec;67 Suppl 2:S9-12. doi: 10.1038/ejcn.2013.224.
- Barata LF, Branco A. Os distúrbios fonoarticulatórios na Síndrome de Down e a intervenção precoce. *Rev CEFAC*. 2010 jan-fev;12(1):134-9.
- Barton C, Bickell M, Fucile S. Pediatric oral motor feeding assessments: a systematic review. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2018 May;38(2):190-209. doi: 10.1080/01942638.2017.1290734.

---

<sup>1</sup> De acordo com Estilo Vancouver.

Barton EE, Harris B, Leech N, Stiff L, Choi G, Joel T. An analysis of state autism educational assessment practices and requirements. *J Autism Dev Disord*. 2016 Mar;46(3):737-48. doi: 10.1007/s10803-015-2589-0.

Bendo CB, Paiva SM, Viegas CM, Vale MP, Varni JW. The PedsQL oral health scale: feasibility, reliability and validity of the Brazilian Portuguese version. *Health Qual Life Outcomes*. 2012 Apr;10:42. doi: 10.1186/1477-7525-10-42.

Bogart KR, Frandrup E, Locke T, Thompson H, Weber N, Yates J, et al. "Rare place where I feel normal": perceptions of a social support conference among parents of and people with Moebius syndrome. *Res Dev Disabil*. 2017 May;64:143-51. doi: 10.1016/j.ridd.2017.03.014.

Caçola P, Killian M. Health-related quality of life in children with Developmental Coordination Disorder: association between the PedsQL and KIDSCREEN instruments and comparison with their normative samples. *Res Dev Disabil*. 2018 Apr;75:32-39. doi: 10.1016/j.ridd.2018.02.009.

Carneiro MMS, Gomes ICD. O perfil morfo-funcional oral de crianças portadoras da síndrome de Moebius. *Rev CEFAC*. 2005 Enero-Marzo;7(1):68-74.

Chen X, Origasa H, Ichida F, Kamibeppu K, Varni JW. Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL) Short Form 15 Generic Core Scales in Japan. *Qual Life Res*. 2007 Sep;16(7):1239-49. <https://doi.org/10.1007/s11136-007-9230-4>.

Cooper-Brown L, Copeland S, Dailey S, Downey D, Petersen MC, Stimson C, et al. Feeding and swallowing dysfunction in genetic syndromes. *Dev Disabil Res Rev*. 2008;14(2):147-57. doi: 10.1002/ddrr.19.

Diéguez-Pérez M, Nova-García MJ, Mourelle-Martínez MR, Bartolomé-Villar B. Oral health in children with physical (Cerebral Palsy) and intellectual (Down Syndrome) disabilities: Systematic review I. *J Clin Exp Dent*. 2016 Jul;8(3):e337-43. doi: 10.4317/jced.52922.

Ergaz-Shaltiel Z, Engel O, Erlichman I, Naveh Y, Schimmel MS, Tenenbaum A. Neonatal characteristics and perinatal complications in neonates with Down syndrome. *Am J Med Genet A*. 2017 May;173(5):1279-1286. doi: 10.1002/ajmg.a.38165.

Felder-Puig R, Frey E, Proksch K, Varni JW, Gardner H, Topf R. Validation of the German version of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQ) in childhood cancer patients off treatment and children with epilepsy. *Qual Life Res.* 2004 Feb;13(1):223-34. <https://doi.org/10.1023/B:QURE.0000015305.44181.e3>.

Guijarro-Martínez R, Hernández-Alfaro F. Management of maxillofacial hard and soft tissue discrepancy in Möbius sequence: clinical report and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg.* 2012 Jan;40(1):11-6. doi: 10.1016/j.jcms.2010.12.006.

Guillemin F. Cross-cultural adaptation and validation of health status measures. *Scand J Rheumatol.* 1995;24(2):61-3. <https://doi.org/10.3109/03009749509099285>.

Haddad F, Bourke J, Wong K, Leonard H. An investigation of the determinants of quality of life in adolescents and young adults with Down syndrome. *PLoS One.* 2018 Jun 13;13(6):e0197394. doi: 10.1371/journal.pone.0197394.

Henderson JL. The congenital facial diplegia syndrome: clinical features, pathology and aetiology. A review of sixty-one cases. 1939 Dec;62(4):381-403. <https://doi.org/10.1093/brain/62.4.381>.

Horio J, Kaneko H, Takayama K, Tuzuki K, Kakihara H, Iwami M, et al. Changes in refractive characteristics in Japanese children with Down syndrome. *Jpn J Ophthalmol.* 2018 Mar;62(2):231-6. doi: 10.1007/s10384-018-0565-x.

Jokubauskas L, Baltrušaitytė A, Pileičikienė G. Oral appliances for managing sleep bruxism in adults: a systematic review from 2007 to 2017. *J Oral Rehabil.* 2018 Jan;45(1):81-95. doi: 10.1111/joor.12558.

Klatchoian DA, Len CA, Terreri MT, Silva M, Itamoto C, Ciconelli RM, et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ version 4.0 Generic Core Scales. *J Pediatr (Rio J).* 2008 Jul-Aug;84(4):308-315. doi: 10.2223/JPED.1788.

Laaksonen C, Aromaa M, Heinonen OJ, Suominen S, Salanterä S. Pediatric health-related quality of life instrument for primary school children: cross-cultural validation. *J Adv Nurs.* 2007 Sep;59(5):542-50. doi: 10.1111/j.1365-2648.2007.04347.x.

Lee NC, Chien YH, Hwu WL. Integrated care for Down syndrome. *Congenit Anom (Kyoto).* 2016 May;56(3):104-6. doi: 10.1111/cga.12159.

Loret C. Using sensory properties of food to trigger swallowing: a review. *Crit Rev Food Sci Nutr.* 2015;55(1):140-5. doi: 10.1080/10408398.2011.649810.

Magalhães MHCG, Araujo LCA, Chiaradia CC, Fraige A, Zamuraro MT, Mantesso A. Early dental management of patients with Möebius syndrome. *Oral Diseases* 2006 Nov;12(6):533-6. <https://doi.org/10.1111/j.1601-0825.2006.01231.x>.

Marchesan IQ. Fundamentos em fonoaudiologia: aspectos clínicos da motricidade oral. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005. *Deglutição: diagnóstico e possibilidades terapêuticas*; p. 51-8.

Martins Mussi MC, Moffa E, Castro T, Lira Ortega A, Freitas G, Braga M, et al. Salivary parameters and oral health in the Moebius syndrome. *Spec Care Dentist.* 2016 Sep;36(5):265-70. doi: 10.1111/scd.12175.

McGrath C, Broder H, Wilson-Genderson M. Assessing the impact of oral health on the life quality of children: implications for research and practice. *Community Dent Oral Epidemiol* 2004 Apr;32(2):81-5. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0528.2004.00149.x>.

McKay VH, Touil LL, Jenkins D, Fattah AY. Managing the child with a diagnosis of Moebius syndrome: more than meets the eye. *Arch Dis Child.* 2016 Sep;101(9):843-6. doi: 10.1136/archdischild-2015-310043.

Möbius PJ. Über angeborene doppelseitige Abducens-facialis lahmung. *München Med Wschr.* 1888;35:91-4.

Möbius PJ. Über infantilian kernschwund. *München Med Wschr.* 1892;39:41-5.

Mubayrik AB. The dental needs and treatment of patients with Down syndrome. *Dent Clin North Am.* 2016 Jul;60(3):613-26. doi: 10.1016/j.cden.2016.02.003.

Murphy N, Epstein A, Leonard H, Davis E, Reddihough D, Whitehouse A, et al. Qualitative analysis of parental observations on quality of life in Australian children with Down syndrome. *J Dev Behav Pediatr.* 2017 Feb/Mar;38(2):161-8. doi: 10.1097/DBP.0000000000000385.

Nutakki K, Varni JW, Swigonski NL. PedsQL neurofibromatosis type 1 module for children, adolescents and young adults: feasibility, reliability, and validity. *J Neurooncol.* 2018 Apr;137(2):337-47. doi: 10.1007/s11060-017-2723-2.

Oliveira AC, Luz CLF, Paiva SM. O papel da saúde bucal na qualidade de vida do indivíduo com síndrome de Down. *Arq Odontol.* 2007 Out/Dez;43(4):162-8.

Ortega AO, Ciamponi AL, Mendes FM, Santos MT. Assessment scale of the oral motor performance of children and adolescents with neurological damages. *J Oral Rehabil.* 2009 Sep;36(9):653-9. doi: 10.1111/j.1365-2842.2009.01979.x.

Ortega AO, Marques-Dias MJ, Santos MT, Castro T, Gallottini M. Oral motor assessment in individuals with Moebius syndrome. *J Oral Pathol Med.* 2014 Feb;43(2):157-61. doi: 10.1111/jop.12107.

Paula CS, Ribeiro SH, Fombonne E, Mercadante MT. Brief report: prevalence of pervasive developmental disorder in Brazil: a pilot study. *J Autism Dev Disord.* 2011 Dec;41(12):1738-42. doi: 10.1007/s10803-011-1200-6.

Pedersen LK, Maimburg RD, Hertz JM, Gjørup H, Pedersen TK, Møller-Madsen B, et al. Moebius sequence -a multidisciplinary clinical approach. *Orphanet J Rare Dis.* 2017 Jan;12(1):4. doi: 10.1186/s13023-016-0559-z.

Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal LM, Berger F, Bauer UMM, Schmitt KR. Dynamics in prevalence of Down syndrome in children with congenital heart disease. *Eur J Pediatr.* 2018 Jan;177(1):107-15. doi: 10.1007/s00431-017-3041-6.

Picciolini O, Porro M, Cattaneo E, Castelletti S, Masera G, Mosca F, et al. Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Ital J Pediatr.* 2016 Jun;42(1):56. doi: 10.1186/s13052-016-0256-5.

Pinnington L, Hegarty J. Effects of consistent food presentation on oral-motor skill acquisition in children with severe neurological impairment. *Dysphagia.* 2000 Fall;15(4):213-23. doi: 10.1007/s004550000030.

Pinto VV, Alves LAC, Mendes FM, Ciamponi AL. The nutritional state of children and adolescents with cerebral palsy is associated with oral motor dysfunction and social conditions: a cross sectional study. *BMC Neurol.* 2016 Apr 26;16:55. doi: 10.1186/s12883-016-0573-8.

Pradhan A, Gryst M. Atraumatic restorative technique: case report on dental management of a patient with Moebius syndrome. *Aust Dent J.* 2015 Jun;60(2):255-9. doi: 10.1111/adj.12319.

Reed H, Grant W. Möbius syndrome. *Br J Ophthalmol*. 1957 Dec;41(12):731-40.

Reinfjell T, Diseth TH, Veenstra M, Vikan A. Measuring health-related quality of life in young adolescents: reliability and validity in the Norwegian version of the Pediatric Quality of Life Inventor 4.0 (PedsQL) generic core scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2006 Sep;4:61. doi: 10.1186/1477-7525-4-61.

Rucker JC, Webb BD, Frempong T, Gaspar H, Naidich TP, Jabs EW. Characterization of ocular motor deficits in congenital facial weakness: Moebius and related syndromes. *Brain*. 2014 Apr;137(Pt 4):1068-79. doi: 10.1093/brain/awu021.

Samson N, Praud JP, Quenet B, Similowski T, Straus C. New insights into sucking, swallowing and breathing central generators: a complexity analysis of rhythmic motor behaviors. *Neurosci Lett*. 2017 Jan;638:90-5. doi: 10.1016/j.neulet.2016.12.016.

Sanchack KE, Thomas CA. Autism spectrum disorder: primary care principles. *Am Fam Physician*. 2016 Dec;94(12):972-9.

Seidl EM, Zannon CMLC. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Cad Saúde Pública*. 2004 mar-abr;20(2):580-8. <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-311X2004000200027>.

Sheets KB, Crissman BG, Feist CD, Sell SL, Johnson LR, Donahue KC, et al. Practice guidelines for communicating a prenatal or postnatal diagnosis of Down syndrome: recommendations of the national society of genetic counselors. *J Genet Couns*. 2011 Oct;20(5):432-41. doi: 10.1007/s10897-011-9375-8.

Sjögreen L, Andersson-Norinder J, Jacobsson C. Development of speech, feeding, eating, and facial expression in Möbius sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001 Sep;60(3):197-204. [https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(01\)00532-8](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(01)00532-8).

Smith A. Speech motor development: Integrating muscles, movements, and linguistic units. *J Commun Disord*. 2006 Sep-Oct;39(5):331-49. <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2006.06.017>.

Strobel L, Renner G. Quality of life and adjustment in children and adolescents with Moebius syndrome: evidence for specific impairments in social functioning. *Res Dev Disabil*. 2016 Jun-Jul;53-54:178-88. doi: 10.1016/j.ridd.2016.02.005.

Taylor D, Gregson R. Möbius syndrome. In: Good W, Hoyt C, editors. Strabismus management. Massachusetts: Butterworth-Heinemann; 1996. p. 77-83.

Terai T, Eda S, Sugasawa J, Tonari M, Matsuo J, Oku H, et al. Ocular findings in Japanese children with Down syndrome: the course of visual acuity and refraction, and systemic and ocular anomalies. *Clin Ophthalmol*. 2018 Aug;12:1637-43. doi: 10.2147/OPHTH.S169107.

Upton P, Eiser C, Cheung I, Hutchings HA, Jenney M, Maddocks A, et al. Measurement properties of the UK-English version of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL) generic core scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2005 Apr;3:22. doi: 10.1186/1477-7525-3-22.

Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Ambul Pediatr*. 2003 Nov-Dec;3(6):329-41. [https://doi.org/10.1367/1539-4409\(2003\)003<0329:TPAAPP>2.0.CO;2](https://doi.org/10.1367/1539-4409(2003)003<0329:TPAAPP>2.0.CO;2).

Varni JW, Katz ER, Seid M, Quiggins DJL, Friedman-Bender A. The pediatric cancer quality of life inventory-32 (PCQL-32): I. reliability and validity. *Cancer*. 1998 Mar;82(6):1184-96. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19980315\)82:6<1184::AID-CNCR25>3.0.CO;2-1](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19980315)82:6<1184::AID-CNCR25>3.0.CO;2-1).

Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*. 1999 Feb;37(2):126-39.

Varni JW, Thompson KL, Hanson V. The Varni/Thompson pediatric pain questionnaire: I. Chronic musculoskeletal pain in juvenile rheumatoid arthritis. *Pain*. 1987 Jan;28(1):27-38. doi: 10.1016/0304-3959(87)91056-6.

World Health Organization. WHOQOL - measuring quality of life. The World Health Organization quality of life instruments. Geneva: World Health Organization; 1997.

Yamauchi Y, Aoki S, Koike J, Hanzawa N, Hashimoto K. Motor and cognitive development of children with Down syndrome: The effect of acquisition of walking skills on their cognitive and language abilities. *Brain Dev*. 2019 Apr;41(4):320-6. doi: 10.1016/j.braindev.2018.11.008.



## APÊNDICE A - Ficha clínica e recordatório médico, odontológico e aspectos sociodemográficos

**FICHA CLÍNICA**

# : \_\_\_\_\_

GRUPO: \_\_\_\_\_

Nome da

criança: \_\_\_\_\_

Gênero: M  F 

Idade: \_\_\_\_\_ anos e \_\_\_\_\_ meses

Data de nasc.: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Local de nascimento : \_\_\_\_\_

Estado: \_\_\_\_\_

Endereço residencial:

\_\_\_\_\_

Telefone residencial: ( ) \_\_\_\_\_ Celular: ( ) \_\_\_\_\_ (  pai  mãe  \_\_\_\_\_ )**Cuidador:** Nome:

\_\_\_\_\_

Relação com a criança:  mãe  pai  avó/avô  tia/tio  enfermeira  outros \_\_\_\_

Sua idade: \_\_\_\_\_

**Nascimento:**

0=. Normal (&gt;= 37 sem gest.) 1=. Prematuro (&lt; 37 sem. Gest.)

**Peso ao nascimento:**

0=. normal(&gt; 2500g) 1=. baixo peso ( entre 1500 e 2500g) 2=. muito baixo peso

(&lt; 1500g)

**Medicação em uso:**

0 = nenhum 1. anticonvulsivante 2=. Ansiolítico 3 = outros

\_\_\_\_\_

**Alimentação:**

0=. alimenta-se sozinho      1=alimenta-se com auxílio

**Saúde geral:** \_\_\_\_visão \_\_\_\_audição \_\_\_\_sist. respiratório \_\_\_\_sist. cardio-vasc.\_\_\_\_outros

\_\_\_\_\_

0=. normal; 1=. comprometida

**Funcionamento cognitivo:**

0=. normal; 1=. deficiência moderada; 2=. deficiência severa

**Acompanhamento:**

0=médico    1= psicólogo    2= fonoaudiólogo    3= Terapeuta ocupacional    4= Fisioterapeuta

5= outros

**Aplicação de botox:** 0= não    1=sim

**Avaliação das variáveis socioeconômicas:**

- ✓ Criança mora com: ( ) mãe e pai ( ) mãe ( ) outros
- ✓ n. de pessoas na residência: \_\_\_\_\_
- ✓ n. de comodos na casa: \_\_\_\_\_
- ✓ casa: ( ) própria ( ) alugada

**Mãe:**

idade: \_\_\_\_\_

- ✓ estado civil: ( ) solteira ( ) casada ( ) separada ( ) outros
- ✓ n. de filhos: \_\_\_\_\_
- ✓ escolaridade: ( )  $\leq 8$  anos de instrução ( )  $> 8$  anos de instrução
- ✓ trabalho: ( ) não trabalha ( ) trabalha  $\frac{1}{2}$  período ( ) trabalha dia todo
- ✓ salário: R\$ \_\_\_\_\_

**Pai:**

Idade: \_\_\_\_\_

- ✓ escolaridade: ( )  $\leq 8$  anos de instrução ( )  $> 8$  anos de instrução
- ✓ trabalho: ( ) não trabalha ( ) trabalha  $\frac{1}{2}$  período ( ) trabalha dia todo
- ✓ salário: R\$ \_\_\_\_\_



APÊNDICE B - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO**  
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE SÃO PAULO

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)**

Prezado responsável, este estudo tem como título: "**Impacto do comprometimento motor orofacial na qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com síndrome de Down**", e está a cargo da pesquisadora **Ana Carolina Corazza Pedro** e da **Profa. Dra. Ana Lídia Ciamponi**. O estudo será realizado nas dependências do Centro de Atendimento a Pacientes Especiais- CAPE (FOUSP). Este consentimento poderá ser retirado a qualquer momento sem prejuízo à continuidade do tratamento.

O objetivo é avaliar o quanto os problemas na face podem prejudicar as atividades diárias do seu filho (a).

Para a realização deste estudo será necessário que você e/ou seu filho(a) respondam três questionários e faça uma avaliação dos músculos da face enquanto come. O primeiro questionário está relacionado com as capacidades que o seu filho tem, o segundo questionário é sobre como você descreve o seu filho/criança que você cuida e o terceiro caso ele/a consiga responder, faremos perguntas conforme a sua capacidade de entender sobre como ele se sente. Após a entrevista será oferecido dois alimentos (bolacha tipo waffer e iogurte tipo Danoninho) e um copo de água servida com um canudo para fazermos as avaliações dos aspectos da face e boca do seu filho. Tudo será realizado no mesmo ambiente com um tempo total previsto de 1 hora.

O exame clínico e coleta de dados serão realizados no Centro de Atendimento a Pacientes Especiais (CAPE) da FOUSP. Esta pesquisa será realizada através da execução de exames e procedimentos não-invasivos, tais como preenchimento de fichas, questionários e avaliação da motricidade facial do paciente. Com instrumentos de rotina do paciente como copo, colher e canudo. Os riscos são mínimos, uma vez que os procedimentos de coleta não são invasivos, não havendo evidências de danos permanentes aos pacientes. E ao participar dessa pesquisa não o retira dos atendimentos já realizados no CAPE.

Como esta pesquisa se trata de um exame odontológico e um questionário, existe um risco/desconforto baixo previsto pela participação do seu filho(a), sem prejuízo emocional ou psicológico. Sendo que como benefício, estará contribuindo com a melhoria no atendimento

odontológico e futuramente ajudar outros estudos a melhorar a qualidade de vida dos indivíduos com a Síndrome de Down.

Esta pesquisa poderá ajudar a conhecer melhor a saúde bucal de pacientes com síndrome de Down. Individualmente, seu (sua) filho (a) será examinado para identificar algum tipo de alteração bucal.

A participação nesta pesquisa é voluntária. Terá o direito de interromper a pesquisa e retirar os dados do seu filho(a) do estudo em qualquer momento, sem nenhum prejuízo. Os pesquisadores se comprometem a manter o sigilo da identidade de seu/sua filho(a). Você receberá uma via também assinada desse termo.

**Orientado:** Ana Carolina Corazza Pedro (anacorazza@usp.br) - Fone: (11) 3091-7835

**Orientadora:** Profa. Dra. Ana Lídia Ciamponi - Fone: (11) 3091-7835

**Local:** Faculdade de Odontologia de São Paulo Universidade de São Paulo

Se houver dúvidas sobre a ética da pesquisa entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Odontologia (Av. Lineu Prestes 2227, 05508-000 São Paulo, Fone: 3091-7960 ou pelo e-mail cepfo@usp.br).

“Após ter sido informado e ter todas as minhas dúvidas esclarecidas pelo pesquisador, **autorizo o(a) meu (minha) filho(a)** a participar de forma voluntária desta pesquisa. Sem prejuízo na continuidade do tratamento que meu (minha) filho (a) tem direito. Podendo a qualquer momento interromper este consentimento sem nenhum prejuízo. Autorizo a utilização dos resultados deste trabalho em outras pesquisas. Estou recebendo uma cópia deste termo”.

São Paulo, \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

Assinatura do responsável pela criança: \_\_\_\_\_

Nome completo: \_\_\_\_\_ RG: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Ana Carolina Corazza Pedro

Pesquisadora

\_\_\_\_\_  
Profa. Dra. Ana Lídia Ciamponi

Orientadora

**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO**  
**FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE SÃO PAULO**

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)**

Prezado responsável, este estudo tem como título: **“Impacto do comprometimento motor orofacial na qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com síndrome de Moebius”**, e está a cargo da pesquisadora **Ana Carolina Corazza Pedro** e da **Profa. Dra. Ana Lídia Ciamponi**. O estudo será realizado nas dependências do Centro de Atendimento a Pacientes Especiais- CAPE (FOUSP). Este consentimento poderá ser retirado a qualquer momento sem prejuízo à continuidade do tratamento.

O objetivo é avaliar o quanto os problemas na face podem prejudicar as atividades diárias do seu filho (a).

Para a realização deste estudo será necessário que você e/ou seu filho(a) respondam três questionários e faça uma avaliação dos músculos da face enquanto come. O primeiro questionário está relacionado com as capacidades que o seu filho tem, o segundo questionário é sobre como você descreve o seu filho/criança que você cuida e o terceiro caso ele/a consiga responder, faremos perguntas conforme a sua capacidade de entender sobre como ele se sente. Após a entrevista será oferecido dois alimentos (bolacha tipo waffer e iogurte tipo Danoninho) e um copo de água servida com um canudo para fazermos as avaliações dos aspectos da face e boca do seu filho. Tudo será realizado no mesmo ambiente com um tempo total previsto de 1 hora.

O exame clínico e coleta de dados serão realizados no Centro de Atendimento a Pacientes Especiais (CAPE) da FOUSP. Esta pesquisa será realizada através da execução de exames e procedimentos não-invasivos, tais como preenchimento de fichas, questionários e avaliação da motricidade facial do paciente. Com instrumentos de rotina do paciente como copo, colher e canudo. Os riscos são mínimos, uma vez que os procedimentos de coleta não são invasivos, não havendo evidências de danos permanentes aos pacientes. E ao participar dessa pesquisa não o retira dos atendimentos já realizados no CAPE.

Como esta pesquisa se trata de um exame odontológico e um questionário, existe um risco/desconforto baixo previsto pela participação do seu filho(a), sem prejuízo emocional ou psicológico. Sendo que como benefício, estará contribuindo com a melhoria no atendimento odontológico e futuramente ajudar outros estudos a melhorar a qualidade de vida dos indivíduos com a Síndrome de Moebius.

Esta pesquisa poderá ajudar a conhecer melhor a saúde bucal de pacientes com síndrome de Moebius. Individualmente, seu (sua) filho (a) será examinado para identificar algum tipo de alteração bucal.

A participação nesta pesquisa é voluntária. Terá o direito de interromper a pesquisa e retirar os dados do seu filho(a) do estudo em qualquer momento, sem nenhum prejuízo. Os pesquisadores se comprometem a manter o sigilo da identidade de seu/sua filho(a). Você receberá uma via também assinada desse termo.

**Orientado:** Ana Carolina Corazza Pedro (anacorazza@usp.br) - Fone: (11) 3091-7835

**Orientadora:** Profa. Dra. Ana Lúcia Ciamponi - Fone: (11) 3091-7835

**Local:** Faculdade de Odontologia de São Paulo Universidade de São Paulo

Se houver dúvidas sobre a ética da pesquisa entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Odontologia (Av. Lineu Prestes 2227, 05508-000 São Paulo, Fone: 3091-7960 ou pelo e-mail cepfo@usp.br).

“Após ter sido informado e ter todas as minhas dúvidas esclarecidas pelo pesquisador, **autorizo o(a) meu (minha) filho(a)** a participar de forma voluntária desta pesquisa. Sem prejuízo na continuidade do tratamento que meu (minha) filho (a) tem direito. Podendo a qualquer momento interromper este consentimento sem nenhum prejuízo. Autorizo a utilização dos resultados deste trabalho em outras pesquisas. Estou recebendo uma cópia deste termo”.

São Paulo, \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

Assinatura do responsável pela criança: \_\_\_\_\_

Nome completo: \_\_\_\_\_ RG: \_\_\_\_\_

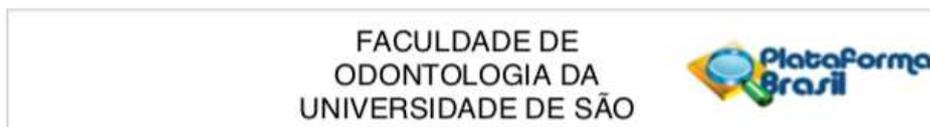
---

Ana Carolina Corazza Pedro  
Pesquisadora

---

Profa. Dra. Ana Lúcia Ciamponi  
Orientadora

## ANEXO A - Parecer do Comitê de Ética



**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**

**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

**Título da Pesquisa:** Impactos na qualidade de vida relacionados à saúde bucal de jovens com a Síndrome de Moëbius

**Pesquisador:** Ana Lídia Ciamponi

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 07719513.3.0000.0075

**Instituição Proponente:** Universidade de São Paulo

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

**DADOS DO PARECER**

**Número do Parecer:** 401.794

**Data da Relatoria:** 20/09/2013

**Apresentação do Projeto:**

A Síndrome de Möebius (SM) é uma doença relativamente rara, congênita, resultante principalmente no subdesenvolvimento dos nervos cranianos VI (abducente) e VII (facial). As características mais comuns dessa síndrome incluem paralisia facial parcial ou completa, unilateral ou bilateral, disfunção no movimento lateral dos olhos e fechamento incompleto das pálpebras. 75% dos pacientes com SM também apresentam polidactilia, microglossia e outras deformidades de membros, e em 90% apresentam deformidades orais e maxilofaciais como micrognatia, deficiência de lábio superior, mordida aberta, dentes ausentes congenitamente, fenda palatina e deformidades na língua. O tratamento odontológico de crianças com SM apresenta uma série de dificuldades de vida às limitações características da doença, causando impacto na qualidade de vida do paciente. O presente estudo se propõe avaliar o impacto das doenças bucais na qualidade de vida de crianças e adolescentes com Síndrome de Möebius. Serão avaliados 50 pacientes na faixa etária entre 5 e 18 anos, atendidos no Centro de Atendimento a Paciente Especial - Cape. A pesquisa será realizada em forma de entrevista, utilizando instrumentos de avaliação de qualidade de vida e direcionadas às crianças e adolescentes. Posteriormente será realizado exame das condições bucais.

<b>Endereço:</b> Av Prof Lineu Prestes 2227	<b>CEP:</b> 05.508-900
<b>Bairro:</b> Cidade Universitária	
<b>UF:</b> SP	<b>Município:</b> SÃO PAULO
<b>Telefone:</b> (11)3091-7960	<b>Fax:</b> (11)3091-7814
	<b>E-mail:</b> cepfo@usp.br

FACULDADE DE  
ODONTOLOGIA DA  
UNIVERSIDADE DE SÃO



Continuação do Parecer: 401.794

**Objetivo da Pesquisa:**

Avaliar os impactos da saúde oral na qualidade de vida de crianças e adolescentes com a Síndrome de Möebius.

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

Riscos:

Durante o estudo será realizado uma entrevista e um exame clínico odontológico com instrumentos de rotina com desconforto mínimo, porém considera-se risco mínimo.

Benefícios:

Não há benefício direto para o paciente, apenas a colaboração para um melhor direcionamento do tratamento odontológico em crianças e adolescentes com Síndrome de Möebius.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

Pesquisa relevante.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Pesquisadora apresentou projeto, folha de rosto, TCLE. Porém não apresentou termo de assentimento (conforme a resolução 466/12 do CNS) e não apresentou carta de autorização para realização da pesquisa no CAPE.

**Recomendações:**

Apresentar carta de autorização do CAPE para realização da pesquisa;

Adequar o cronograma em todos os campos citados.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Não apresentou Carta de autorização do CAPE.

**Situação do Parecer:**

Pendente

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

**Considerações Finais a critério do CEP:**

**Endereço:** Av Prof Lineu Prestes 2227  
**Bairro:** Cidade Universitária **CEP:** 05.508-900  
**UF:** SP **Município:** SAO PAULO  
**Telefone:** (11)3091-7960 **Fax:** (11)3091-7814 **E-mail:** capfo@usp.br

FACULDADE DE  
ODONTOLOGIA DA  
UNIVERSIDADE DE SÃO



Continuação do Parecer: 401.794

SAO PAULO, 20 de Setembro de 2013

---

**Assinador por:**  
**Maria Gabriela Hays Biazevic**  
**(Coordenador)**

**Endereço:** Av Prof Lineu Prestes 2227  
**Bairro:** Cidade Universitária      **CEP:** 05.508-900  
**UF:** SP      **Município:** SAO PAULO  
**Telefone:** (11)3091-7960      **Fax:** (11)3091-7814      **E-mail:** cepfo@usp.br



ANEXO B – Ficha de avaliação de Qualidade de Vida Relacionado à Saúde

# PedsQL™

Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida

Versão 4.0

## Relato dos Pais sobre as Crianças (5 a 7 anos)

### Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0 se **nunca** é um problema
- 1 se **quase nunca** é um problema
- 2 se **algumas vezes** é um problema
- 3 se **frequentemente** é um problema
- 4 se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

Reproduced without permission

Copyright © 1998 JW Varni. All rights reserved 01/00

No último mês, quanto seu filho (a) tem tido **problemas com...**

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1.Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6.Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1.Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

<b>Atividade Escolar</b> <i>(problemas com...)</i>	<b>Nunca</b>	<b>Quase Nunca</b>	<b>Algumas Vezes</b>	<b>Freqüente mente</b>	<b>Quase Sempre</b>
<b>1.Prestar atenção na aula</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>2.Esquecer as coisas</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>3.Acompanhar os trabalhos da classe</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>

PedsQL 4.0- Parent (5-7) Not to be reproduced without permission

Copyright © 1998 JW Varni. All rights reserved 01/00



# PedsQL™

## Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida

Versão 4.0

### Relato dos Pais sobre as Crianças (8 a 12 anos)

#### Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, quanto seu filho (a) tem tido **problemas com...**

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1 Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6.Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

<b>Aspecto Social</b> ( <i>problemas com...</i> )	<b>Nunca</b>	<b>Quase Nunca</b>	<b>Algumas Vezes</b>	<b>Freqüente mente</b>	<b>Quase Sempre</b>
<b>1.Conviver com outras crianças</b>	0	1	2	3	4
<b>2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)</b>	0	1	2	3	4
<b>3. Outras crianças provocam seu filho (a)</b>	0	1	2	3	4
<b>4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem</b>	0	1	2	3	4
<b>5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças</b>	0	1	2	3	4

<b>Atividade Escolar</b> ( <i>problemas com...</i> )	<b>Nunca</b>	<b>Quase Nunca</b>	<b>Algumas Vezes</b>	<b>Freqüente mente</b>	<b>Quase Sempre</b>
<b>1.Prestar atenção na aula</b>	0	1	2	3	4
<b>2.Esquecer as coisas</b>	0	1	2	3	4
<b>3.Acompanhar os trabalhos da classe</b>	0	1	2	3	4
<b>4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem</b>	0	1	2	3	4
<b>5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital</b>	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0- Parent (8-12) Not to be reproduced without permission

Copyright © 1998 JW Varni. All rights reserved 01/00



ID# \_\_\_\_\_  
Data: \_\_\_\_\_

# PedsQL™

## Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida

Versão 4.0

### Relato dos Pais sobre Adolescentes (13 a 18 anos)

#### Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.

Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, quanto seu filho (a) tem tido **problemas** com...

Capacidade Física (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7. Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4

Aspecto Emocional (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4

Aspecto Social (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Freqüente mente	Quase Sempre
1. Conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Outros adolescentes não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outros adolescentes provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outros adolescentes da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar outros adolescentes	0	1	2	3	4

<b>Atividade Escolar</b> <i>(problemas com...)</i>	<b>Nunca</b>	<b>Quase Nunca</b>	<b>Algumas Vezes</b>	<b>Freqüente mente</b>	<b>Quase Sempre</b>
<b>1.Prestar atenção na aula</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>2.Esquecer as coisas</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>3.Acompanhar os trabalhos da classe</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>

PedsQL 4.0 – Parent (13-18)      Not to be reproduced without permission

Copyright © 1998 JW Varni. All rights reserved 01/00



## ANEXO C - Ficha de avaliação de motricidade oral - OMAS

**Ficha clínica de avaliação durante alimentação**

Consistência da dieta utilizada: ( ) sólida / ( ) pastosa homogênea/ purê

Instrumento utilizado na alimentação: ( ) colher / ( ) garfo

	<b>0</b> <b>Passivo</b>	<b>1</b> <b>subfuncional 1</b>	<b>2</b> <b>semi-funcional</b>	<b>3</b> <b>funcional</b>	<b>nota</b>
<b>Fechamento mandibular</b>	Sem reação	Trava fortemente o utensílio de alimentação	Trava e solta utensílio de alimentação	Capaz abrir e fechar mandíbula suavemente sobre utensílio	
<b>Vedamento labial frente ao utensílio</b>	Não veda	Não veda, mas trava com dente	Veda insatisfatoriamente, com retirada parcial do alimento	Veda satisfatoriamente com retirada total alimento	
<b>Vedamento anterior na deglutição</b>	Não veda	Veda com interposição lingual	Veda insatisfatoriamente sem interposição lingual	Veda Satisfatoriamente	
<b>Controle do alimento na deglutição (sólidos)</b>	Sempre perde todo alimento	Perde sempre grande parte alimento	Perde um pouco alimento	Não perde	
<b>Sucção canudo</b>	Sem movimento ativo	Tenta, mas não consegue	Suga e consegue de modo intermitente	Suga continuamente	
<b>Controle do líquido na deglutição</b>	Sempre perde todo	Perde grande parte	Perde pouco	Não perde	
<b>Engasgo durante a alimentação (sólido)</b>	Engasga sempre	Engasga às vezes com pastoso	Engasga com grãos	Não engasga com qualquer consistência	
<b>Mastigação</b>	Sem movimento	Com amassamento (much)	Executa movimento mas sem rotação	Mastiga funcionalmente com controle de língua	
<b>Predominância do (s) tipo (s)</b>					

Tipo predominante: ( ) Passivo ( ) Subfuncional ( ) Semi-funcional ( ) Funcional

Mordida aberta anterior: Sim ( ) Não ( )

Mordida cruzada anterior: Sim ( ) Não ( )

Mordida cruzada posterior: Sim ( ) Não ( ) → Direito / Esquerdo

Apinhamento: Sim ( ) Não ( )

Bruxismo: Sim ( ) Não ( )