

Estudo imitanciométrico em portadores da Sequência de Moebius

Immittance measures in individuals with Moebius Sequence

Mariana Cabral de Albuquerque Bezerra¹, Silvana Maria Sobral Griz², Graziela de Souza Azevedo³, Liana Ventura⁴, Angela Revoredo⁵

Palavras-chave: paralisia facial, reflexo acústico, sequência de moebius.

Keywords: facial palsy, acoustic reflexes, moebius sequence.

Resumo / Summary

A Sequência de Moebius tem sido descrita como uma patologia envolvendo paralisia do VI e VII pares cranianos. O reflexo acústico é resposta à estimulação acústica de forte intensidade, através da contração dos músculos estapédio e tensor do tímpano. O VII par craniano é responsável pela inervação do músculo estapédio. Espera-se ausência de reflexos acústicos em alguns pacientes com a Sequência. **Objetivo:** Descrever uma série de casos do resultado imitanciométrico dos portadores da Sequência de Moebius. **Material e Método:** Participaram desta pesquisa 17 indivíduos identificados com Sequência de Moebius, de ambos os sexos com idade variando entre 3 e 13 anos, todos submetidos à meatoscopia e imitanciométrica. **Resultados:** Os resultados indicaram timpanogramas do Tipo A na maioria das orelhas, demonstrando resultados compatíveis com funcionamento normal do músculo estapédio. Para o reflexo acústico contralateral, observou-se que metade das orelhas analisadas apresentou ausência de respostas. A outra metade apresentou reflexos acústicos contralaterais presentes. Os resultados do reflexo acústico ipsilateral se encontraram ausentes na maioria dos casos. **Conclusão:** Os resultados dos reflexos acústicos sugerem que esta medição pode demonstrar auxílio no prognóstico do comprometimento da lesão do VII par craniano, uma vez que metade dos participantes apresentou reflexos acústicos presentes.

Moebius Sequence has been described as a pathology which involves the VI and VII cranial nerves, causing facial palsy. Acoustic reflexes are elicited by a high intensity stimulation of the stapedius and the tensor tympani muscles. The VII cranial nerve is responsible for innervating the stapedius muscle. No acoustic reflexes are expected for individuals with this Sequence. **Aim:** To describe immittance findings in a series of individuals with Moebius Sequence. **Materials and Methods:** We had 17 individuals with Moebius Sequence of both gender, with age ranging from 3 to 13 years, who were submitted to otoscopy and immittance measures. **Results:** The results of this study indicated a Type A tympanometry in the majority of the analyzed ears, demonstrating normal function of the stapedius muscle. For the contralateral acoustic reflexes we observed it present in 50% of the ears. The ipsilateral acoustic reflexes were absent in the majority of the ears. **Conclusion:** The results of the acoustic reflexes suggested that this measure could help in the prognosis of VII cranial nerve lesions, since half of the individual presented those reflexes.

¹ Especialista em Audiologia Clínica.

² Doutora em Psicologia Cognitiva, Professora da UFPE, FIR.

³ Especialista em Distúrbios da Comunicação.

⁴ Médica, Doutora em Oftalmologia.

⁵ Mestranda em linguagem - UNICAP.

Universidade Católica de Pernambuco - Centro de Teologia e Ciências Humanas - Departamento de Psicologia - Curso de Fonoaudiologia.

Endereço para correspondência: Mariana Cabral de Albuquerque Bezerra - Rua General Severiano 40 ap. 816 Rio de Janeiro RJ 22290-040.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 21 de setembro de 2005. cod. 1448.

Artigo aceito em 1 de agosto de 2006.

INTRODUÇÃO

A Seqüência de Moebius foi descrita pela primeira vez, em 1880, por von Graefe, que relatou o caso de um paciente com paralisia do nervo facial (VII par craniano)¹⁻⁶. Porém, foi em 1888 que Paul Moebius descreveu um indivíduo com enfraquecimento facial bilateral congênito, malformação de músculo peitoral, sindactilia e ausência de abdução. Nesta época, Paul Moebius ampliou ainda mais os sinais e sintomas anteriormente descritos por von Graefe, incluindo a paralisia do nervo abducente (VI par)⁷.

A Seqüência de Moebius consiste de uma paralisia ou paresia de nervos cranianos, associados a outras anomalias, sendo considerada, em alguns estudos⁵⁻⁸ como resultante de agressão ao feto, devido a fatores genéticos e/ou ambientais, entre a 4ª e a 5ª semana da gestação.

As manifestações clínicas da Seqüência de Moebius têm sido pesquisadas em várias áreas e, na Fonoaudiologia atual, é uma necessidade e um desafio, em razão das alterações que seus portadores possam apresentar⁹. Atualmente, muitos são os estudos^{5-6,8,10-12} que fazem um breve relato sobre a incidência dessa Seqüência associada ao uso do misoprostol (Cytotec), como forma de abortamento. Porém, nenhum dos estudos acima citado tem uma comprovação fidedigna sobre a etiologia da Seqüência. Esses estudos apenas supõem uma relação entre a causa e a presença da Seqüência de Moebius. Considera-se que a atual incidência é de 1:10.000 a 1:50.000 nascidos vivos⁷. Entretanto, fazem referência à prevalência desta anomalia para ambos os sexos, com igual freqüência³.

A população acometida por esta Seqüência apresenta algumas manifestações clínicas, sendo as mais freqüentes: a paralisia dos nervos cranianos, tais como o VI (nervo abducente) e o VII (nervo facial), ocasionando paralisia facial do tipo periférica, normalmente bilateral e o estrabismo convergente. Outros nervos também podem estar acometidos: III, V, VIII, X, XII, causando respectivamente, ptose palpebral, alteração na sensibilidade, surdez, disфония e disfagia e atrofia lingual, podendo estar relacionadas em diferentes combinações^{1-3,5-6,11,13}.

No que se refere à paralisia do nervo facial, observa-se ausência dos movimentos laterais de olhos e pálpebras, sialorréia, sensibilidade a ruídos fortes. Estas alterações faciais produzem fáceis de aspecto pouco expressivo^{1-2,6,11,13-14}. Devido à ausência da mímica facial, pode-se observar a boca entreaberta e olhos que não se fecham, observando o sinal de Bell.

Outro fator de grande relevância encontrado nos portadores da Seqüência de Moebius diz respeito a alterações na linguagem e articulação^{1-2,6}. Em relação à linguagem, alguns autores^{1-2,6} afirmam que a compreensão encontra-se melhor que a expressão, o padrão articulatório pode estar prejudicado, principalmente na emissão dos fonemas bilabiais, dependentes do selamento labial, e a

articulação é imprecisa, pobre e restrita aos movimentos da hemilíngua contra os pontos articulatorios. A comunicação também pode estar prejudicada, com a instalação do quadro de perda auditiva de vários graus.

A perda auditiva do tipo condutiva tem sido a mais comumente descrita, devido a fatores predisponentes como a hipotonia perioral, o padrão de respiração bucal de suplência e possível paralisia dos músculos do palato mole, importantes no mecanismo fisiológico de contração da tuba auditiva e regulação pressórica da orelha média. Um estudo⁶ sobre o status auditivo em portadores de Seqüência de Moebius revelou meatoscopias alteradas e graus variados de retração e/ou espessamento das membranas timpânicas, justificando que as seqüelas otológicas parecem ser inevitáveis. Foram observadas alterações já nos primeiros anos de vida, ocorrendo alterações auditivas condutivas, devido à freqüente obstrução tubária. Além das alterações auditivas condutivas, foram encontradas alterações auditivas mistas. Os achados timpanométricos mais encontrados neste estudo foram do tipo B e C. Não houve descrições referentes aos resultados da pesquisa do reflexo acústico.

O reflexo acústico refere-se a uma contração involuntária dos músculos (músculos estapédio e tensor do tímpano) da orelha média, em resposta a um estímulo sonoro de forte intensidade¹⁵⁻¹⁶. Para que haja o reflexo acústico é necessária a presença do arco reflexo íntegro, com as vias aferentes auditivas e eferentes motoras íntegras. Isso significa presença de integridade do VIII par craniano (via aferente auditiva) e VII par craniano (via eferente motora). A função motora do músculo estapédio, innervado pelo facial, tem sua innervação emergindo da base do crânio, passando pelo conduto auditivo interno do osso temporal, juntamente com o nervo vestibulo-coclear (VIII par craniano), caminha em direção à face passando por dentro da glândula parótida, terminando nos músculos da expressão facial¹⁷.

Como a função motora do músculo estapédio, innervado pelo nervo facial, pode estar comprometida nos casos de Seqüência de Moebius, espera-se uma alteração no padrão de presença e ausência, dependendo do local da lesão. Por isso, nos casos de paralisia facial, a pesquisa do reflexo acústico tem sido utilizada com grande êxito no topodiagnóstico de lesão de VII par, em localização distante ou próxima à ramificação estapédia do nervo facial, e no seu acompanhamento evolutivo¹⁸⁻¹⁹. Dessa forma, a presença do reflexo indica provável lesão com localização distal, ou seja, abaixo da emergência do ramo estapédio e ausência dos reflexos, provável localização proximal. Este fato faz com que a pesquisa do reflexo acústico possa ser útil no diagnóstico topográfico, fornecendo informações sobre a função neural²⁰.

Na avaliação clínica da paralisia facial, através da observação da função do músculo estapédio, observa-

se que esta função é uma das primeiras a se recuperar, partindo da ausência do reflexo acústico, passando para respostas presente em intensidades sonoras elevadas e, em seguida, observa-se reflexos acústicos presentes em estimulações com intensidades normais¹⁰.

Como a Seqüência de Moebius tem sido pouco explorada no âmbito fonoaudiológico, e mais especificamente na área da audiologia, este trabalho teve como objetivo descrever os resultados imitanciométricos em pacientes portadores da Seqüência de Moebius, contribuindo para um maior conhecimento do perfil audiológico nesta população.

Assim como os demais indivíduos, para portadores da Seqüência de Moebius, a imitanciométrica é um exame que oferece condições da avaliação das alterações condutivas⁶, através da timpanometria, bem como pode oferecer informações sobre alterações decorrentes da paralisia do VII pares cranianos. As alterações do reflexo acústico, nesta população, podem decorrer tanto devido a fatores predisponentes, como a hipotonia perioral e ao padrão respiratório bucal de suplência, quanto a fatores relacionados à paralisia de alguns nervos cranianos que possam afetar de modo direto ou indireto o arco reflexo nesses pacientes.

MÉTODO

Esta pesquisa foi realizada como parte de um projeto realizado na Fundação Altino Ventura, aprovada em comitê de ética em pesquisa sob número - 012/05, do Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Altino Ventura. Caracteriza-se por ser um estudo de série de casos, nas quais estão descritas as características imitanciométricas dos indivíduos com Seqüência de Moebius.

Compareceram a clínica-escola de Fonoaudiologia da Universidade Católica de Pernambuco (UNICAP), 17 portadores da Seqüência de Moebius, diagnosticados através do exame genético (cariótipo), sendo 11 do sexo feminino e 6 do sexo masculino, com idade média de 6 anos e 8 meses, variando entre 3 e 13 anos, sem alterações anatômicas de orelha externa, que impedisse a realização do exame de imitanciométrica. Porém, somente 13 participantes realizaram o exame imitanciométrico, que constou da realização da timpanometria e da pesquisa do reflexo acústico, através um imitanciómetro marca Interacaoustics modelo AZ7. Antes da realização de cada exame, os responsáveis pelos participantes assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido, contendo os objetivos da pesquisa e demais esclarecimentos necessários. Em seguida, os participantes foram submetidos a uma meatoscopia, seguido do exame imitanciométrico. O procedimento utilizado no exame de timpanometria foi baseado em descrições^{15,16,19,18} e seus resultados descritos de acordo com a Classificação de Jerger¹⁵. Nos casos em que o timpanograma não apresentou complacência má-

xima e valor de pressão da orelha média (timpanometrias do Tipo B) não foi realizada a medição da pesquisa do reflexo acústico, uma vez que esta deve ser realizada no ponto da pressão de equilíbrio entre o canal auditivo externo e a cavidade timpânica, não observadas nos casos de timpanogramas do Tipo B. Nos casos das medições de timpanometria apresentarem timpanogramas do Tipo A, As, Ad e C, pode-se realizar a pesquisa do reflexo acústico contra e ipsilaterais, para as frequências de 500, 1000, 2000 e 4000Hz e de 1000 e 2000Hz, respectivamente¹⁶. A pesquisa do limiar do reflexo acústico foi realizada a partir da pressão na qual foi observado o ponto de máxima complacência com intensidades variando entre 90 e 120dB NA, para as estimulações contralaterais, e entre 80 e 110dB NPS, para as estimulações ipsilaterais, de acordo com as especificações do equipamento utilizado. Devido ao estudo assumir o desenho de uma série de estudos de caso, os dados foram analisados a partir de uma estatística descritiva.

RESULTADOS E DISCUSSÕES

Os resultados foram obtidos através da análise de cada orelha individualmente (Tabela 1).

Observam-se resultados onde há timpanogramas do Tipo A e ausência de reflexos acústicos. Esse tipo de curva é habitualmente encontrado em orelhas normais¹⁸, não havendo patologia aparente de orelha média que justificasse a ausência deste reflexo. Nesses casos, acredita-se que esta ausência pode ter ocorrido devido à paralisia do VII par craniano, que se encontra comprometido em indivíduos com a seqüência de Moebius¹⁻⁶. Nos casos dos timpanogramas do tipo As, o reflexo acústico pode estar alterado devido a alterações localizadas na via eferente do arco reflexo, tal como a rigidez ossicular¹⁸.

O Gráfico 1 ilustra a totalidade dos tipos de curvas timpanométricas nas orelhas pesquisadas. Observa-se que 63% (n=17) de orelhas apresentaram timpanogramas do Tipo A, 19% (n=50) com o Tipo C, 11% (n=3) com do Tipo B e 7% (n=2) com do Tipo As.

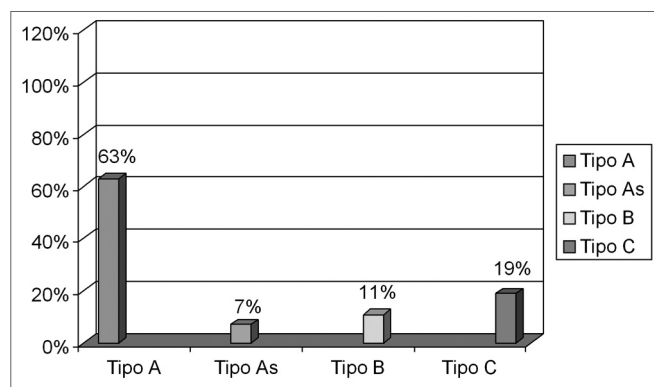


Gráfico 1. Resultado geral do exame de timpanometria.

Tabela 1. Resultados dos exames de imitanciometria.

Sujeitos	Idade	Sexo	Timp.	R.A
S2	6	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Ausente Ipsi E – Ausente
S3	9	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Ausente Ipsi E – Ausente
S5	5	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Presente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Ausente
S7	3	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Presente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Ausente
S8	7	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Presente Ipsi D – Presente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Presente
S9	9	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Presente Ipsi D – Presente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Presente
S10	9	M	OD: B OE: B	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Ausente Ipsi E – Ausente
S11	5	F	OD: As OE: As	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Ausente Ipsi E – Ausente
S12	4	F	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Ausente Ipsi E – Ausente
S13	3	M	OD: C OE: C	Sonda: OD: Contra E – Presente Ipsi D – Presente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Presente
S14	5	M	OD: A OE: A	Sonda: OD: Contra E – Ausente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Ausente Ipsi E – Ausente
S15	6	M	OD: C OE: A	Sonda: OD: Contra E – Presente Ipsi D – Ausente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Ausente
S17	11	F	OD: C OE: C	Sonda: OD: Contra E – Presente Ipsi D – Presente Sonda: OE: Contra D – Presente Ipsi E – Presente

A presença de timpanogramas do Tipo A, na maioria dos participantes, difere dos resultados apresentados na literatura⁶, cujas curvas timpanométricas mais comuns encontradas nos sujeitos com Seqüência de Moebius foram do Tipo B e C. Esse tipo de alteração tem sido esperado devido ao fato dos portadores desta Seqüência apresentarem alterações condutivas e/ou tubárias, decorrentes da paralisia do VI, VII, VIII pares cranianos ou decorrentes da deficiência da musculatura do palato mole, acarretando com isso acúmulos de secreção dentro da orelha média. Anteriormente, essas características¹⁻⁶, juntamente com os achados audiológicos⁶, apontavam para um padrão típico dos resultados dos timpanogramas, ou seja, timpanogramas dos tipos As, B e C. O que nossos resultados sugerem é que não há um padrão característico que demonstre alterações condutivas. Ao contrário, para a população estudada, os resultados da timpanometria revelaram funcionamento do sistema tímpano-ossicular caracteristicamente normal, analisados a partir dos resultados da timpanometria do Tipo A.

O Gráfico 2 ilustra os resultados da pesquisa dos reflexos acústicos contralaterais e ipsilaterais. Como pôde ser observado, 50% (n=13) das orelhas analisadas apresentaram ausência do reflexo acústico contralateral e 50% (n=13) apresentaram reflexos acústicos presentes. Quanto ao reflexo acústico ipsilateral, em 73% (n=19) das orelhas pesquisadas foi observada ausência deste reflexo e em 27% (n=7) observou-se a presença do reflexo acústico para a estimulação ipsilateral.

Apesar da presença da paralisia facial, pode-se observar a presença de reflexos acústicos nas duas situações de estimulação, ipsi- e contralateral. Sabe-se que em portadores de Seqüência de Moebius pode ocorrer tanto uma paralisia total do VII par, quanto uma paresia deste nervo, o que poderia justificar presença ou ausência de reflexo acústico⁵⁻⁸.

Do ponto de vista anatômico, a lesão do nervo facial pode estar acima ou abaixo do ramo que inerva o músculo estapédio¹⁸⁻¹⁹, comprometendo ou não a função motora desse músculo²¹, vistos na ausência e presença dos

reflexos acústicos. Há relatos em que a paralisia do VII par, observada em indivíduos com Seqüência de Moebius, estaria associada à aplasia do núcleo motor do nervo facial ou até mesmo à aplasia do músculo estapédio²². Diante destas afirmações, alguns estudos^{1,6} sugerem haver ausência de reflexos acústicos em portadores da Seqüência de Moebius, devido à paralisia do nervo facial, porém sem apresentar dados que confirmem essas afirmações. Diferentemente, o que foi observado nesse estudo, foi a presença dos reflexos acústicos em alguns casos, podendo este exame ser indicado para melhor compreensão do grau de comprometimento da lesão.

CONCLUSÃO

Ao se analisar os resultados imitanciométricos dos portadores da Seqüência de Moebius encontrou-se, na maioria dos casos, curvas do Tipo A. Esses resultados sugerem que não foi observado, na população desse estudo, um padrão característico das timpanometrias, anteriormente justificadas pelas alterações musculares encontradas nos portadores desta Seqüência.

Com relação à presença ou ausência do reflexo acústico contralateral, constatou-se que em ambas as orelhas dos participantes desta pesquisa, houve ausência e presença de reflexo acústico. Em relação à pesquisa do reflexo acústico ipsilateral, houve uma prevalência maior de ausência. Esses resultados são promissores no sentido de melhor compreensão do grau de envolvimento do nervo facial, uma vez que a presença do reflexo acústico nos casos de paralisia facial pode indicar o local e grau de comprometimento da lesão, tornando a pesquisa do reflexo acústico um instrumento poderoso na avaliação diagnóstica e prognóstica dos portadores de Seqüência de Moebius.

Estudos devem ser realizados no sentido de associar a presença ou ausência de reflexo acústico com a medição do grau de comprometimento da lesão do nervo facial, para que as sugestões dadas a esse estudo possam ser corroboradas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Boari C, Lima DRA, Brigagão GM, Moraes LMS, Toledo L, Gomes M, Pacheco VB, Limongi SCO. Intervenção fonoaudiológica precoce na seqüência de Moebius: relato de caso. *Pró-fono* 1996;8(2):55-60.
- Gemignani E, Longone E, Guedes ZCF. Seqüência de Moebius - Relato de um caso clínico sob a luz da investigação fonoaudiológica e psicológica. *Pró-fono* 1996;25(1):51-4.
- Roth MGM, Garcias GL, Ferreira FLS, Roth JM. Seqüência de Moebius. *Arq. catarinenses de medicina* 1996;25(1):61-4.
- Da Cruz RL, Perim Júnior D, Radwanski HN. Síndrome de Moebius. *Rev Bras Cir* 1997;87(2):85-92.
- Pupo Filho RA, Cardoso TAL, Martins JRO, Michelett JA, Carvalho Filho JF, Moraes MG, Duarte MSN. Síndrome de Moebius uma patologia emergente no Brasil. *Rev Paul de Pediatria* 1999;17(2):91-4.
- Martins RHG, Nakanishi M, Dias NH Sousa JC, Tamashiro IA. Seqüência de Moebius: manifestações clínicas e avaliação auditiva. *Revista*

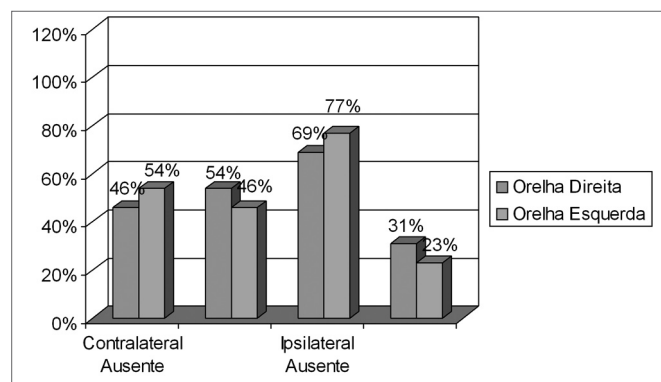


Gráfico 2. Resultado geral dos reflexos acústicos.

-
- Brasileira de Otorrinolaringologia 2001;67(4):440-5.
7. Ventura LMVO. Seqüência de Moebius: estudo comparativo das anomalias e distúrbios funcionais em crianças com ou sem uso de misoprostol durante a gestação. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2001.
 8. Boudoux DD, Matos MAG, Gonçalves ED, Rocha M, Ventura LO, Hinrichsen SL. Síndrome de Moebius relacionada à ameaça de aborto. Revista Brasileira de Oftalmologia 2000;59(3):173-7.
 9. Carneiro MMS, Gomes ICD. O Perfil Morfo-Funcional Oral de Crianças Portadoras da Síndrome de Moebius. Revista CEFAC 22005;7(1):68-74.
 10. Carvalho DR, Amorim GG, Arruda PSC, Coelho AF. Síndrome de Moebius e uso de misoprostol: relato de dois casos. Anais da faculdade medica 1999;44(2):126-8.
 11. Fontenelle L, Araújo APQC, Fontana RS. Síndrome de Moebius: relato de caso. Arq Neuropsiquiatr 2001;59(3):1-6.
 12. Vasconcelos GC, Silva FBD, Almeida HC, Boas MLMV, Álvares MG. Síndrome de Moebius: achados clínicos e cirúrgicos em 7 pacientes. Acesso em 07 Set. 2002. Online. Disponível na Internet <http://www.abonet.com.br/abo/abo64302.htm>
 13. Araujo MP, Araujo MP, Araujo AJ. Síndrome de Moebius - Poland: relato de caso. Rev. Med. 1999;78(3):371-7.
 14. Zurker RM. El síndrome de Moebius? Acesso em 05 Set. 2002. Online. Disponível na Internet <http://www.Moebius.org/>
 15. Russo ICP, Santos TMM. Medidas da imitância acústica. In: Russo ICP, Santos TMM. A prática da audiologia clínica. São Paulo: Cortez; 1993. p. 123-58.
 16. Frazza MM, Caovilla HH, Munhoz MSL, Silva MLG, Ganança MM. Imitanciometria. In: Munhoz MSL, Caovilla HH, Silva MLG, Ganança MM. Audiologia clínica. São Paulo: Atheneu; 2000. p. 85-101.
 17. Sanvito WL. Propedêutica Neurológica Básica. Rio de Janeiro: Atheneu; 2000. p. 121-7.
 18. Frota S, Sampaio F. Logoaudiometria. In: Frota S. Fundamentos em Fonoaudiologia: audiologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p. 63-68.
 19. Wiley TL, Fowler CG. Acoustic immittance measures in clinical audiology. London; 1997.
 20. Silman S, Silverman CA. Auditory Diagnosis: Principles and Applications. San Diego; 1991. Audi I.
 21. Gray H, Goss CM. Gray anatomy. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1988. p. 526.
 22. Orobello P. Congenital and acquired facial nerve paralysis in children. Otolaryngologic Clinics of North America 1991;24(3):647-52.