



UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS
FUNDAÇÃO HOSPITALAR DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO
AMAZONAS
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS APLICADAS A
HEMATOLOGIA



DISTÚRBIOS MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS
EM PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM A ANEMIA FALCIFORME
NA F.HEMOAM - AMAZONAS

LIDIANE DE SOUSA PINHEIRO

MANAUS - AM

2023

LIDIANE DE SOUSA PINHEIRO

**DISTÚRBIOS MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS
EM PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM A ANEMIA FALCIFORME
NA F.HEMOAM - AMAZONAS**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia da Universidade do Estado do Amazonas em Convênio com a Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas, para obtenção do grau de *Mestre em Ciências Aplicadas à Hematologia*.

Orientador (a): Prof.^a Dra. Leny Nascimento da Motta Passos

Coorientador (a): Prof.^a Dra. Paula Nunes Toledo

MANAUS - AM

2023

Ficha Catalográfica

Ficha catalográfica elaborada automaticamente de acordo com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).
Sistema Integrado de Bibliotecas da Universidade do Estado do Amazonas.

P654dd Pinheiro, Lidiane de Sousa
Distúrbios miofuncionais orofaciais em pacientes diagnosticados com a anemia falciforme na F.HEMOAM - Amazonas / Lidiane de Sousa Pinheiro. Manaus : [s.n], 2023.
55 f.: color.; 29 cm.

Dissertação - Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia - Universidade do Estado do Amazonas, Manaus, 2023.
Inclui bibliografia
Orientador: PASSOS, Leny Nascimento da Motta
Coorientador: TOLEDO, Paula Nunes

1. Anemia falciforme. 2. Distúrbio Miofuncional Orofacial. 3. Avaliação. I. PASSOS, Leny Nascimento da Motta (Orient.). II. TOLEDO, Paula Nunes (Coorient.). III. Universidade do Estado do Amazonas. IV. Distúrbios miofuncionais orofaciais em pacientes diagnosticados com a anemia falciforme na F.HEMOAM - Amazonas



**UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS
APLICADAS À HEMATOLOGIA – UEA/HEMOAM**



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14

ATA DA DEFESA DE DISSERTAÇÃO Nº 013/2023

Ao vigésimo terceiro dia do mês de agosto do ano de 2023, às 14h00min, realizou-se remotamente, via plataforma Google, a Defesa de Dissertação da discente **Lidiane de Sousa Pinheiro** sob o título: **“Ocorrência de disfunções estomatognáticas em pacientes diagnosticados com a anemia falciforme na FHEMOAM - Amazonas”**, tendo como orientadora a Prof.^a Dr.^a Leny Nascimento da Motta Passos e coorientadora a Prof.^a Dr.^a Paula Nunes Toledo, segundo encaminhamento da Prof.^a Dr.^a Andréa Monteiro Tarragô, Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia e de acordo com os registros constantes na Secretaria Geral da Universidade do Estado do Amazonas, a Banca julgadora foi composta pelos seguintes componentes, que deram o parecer final sobre a Defesa, tendo sido atribuído a discente o conceito discriminado no parecer da referida Comissão.

Membros	Parecer	Assinatura
Prof. ^a Dr. ^a Leny Nascimento da Motta Passos – Presidente (HEMOAM)	Aprovado(a) <input checked="" type="checkbox"/> Reprovado(a) <input type="checkbox"/>	Assinatura: CPF: 034.842.462-00 <small>...Dr.ª Leny Passos Hematologia CRM1097-AM</small>
Prof. Dr. George Allan Villarouco da Silva – Membro (HEMOAM)	Aprovado(a) <input checked="" type="checkbox"/> Reprovado(a) <input type="checkbox"/>	Assinatura: CPF: 890.870.462-00
Prof. Dr. Márcio José da Silva Moreira – Membro (UFF)	Aprovado(a) <input checked="" type="checkbox"/> Reprovado(a) <input type="checkbox"/>	Assinatura MARCIO JOSE DA SILVA MOREIRA Data: 23/08/2023 17:43:03-0300 Verifique em https://validar.iti.gov.br CPF: 081.390.767-59

15
16
17
18
19
20
21
22
23
24

O parecer final da Defesa de Dissertação foi:

Aprovado

Não Aprovado

Dra Leny Passos
Hematologia CRM1097-AM

Presidente da Banca Examinadora

Coordenação PPGH-UEA/HEMOAM

• Endereço: Avenida Constantino Nery, 4397 – Chapada
• Manaus-AM – CEP 69050-001 / • Fone: (92) 3655-0123
• E-mail: mestrado@hemoam.am.gov.br
• Site: <http://www.pos.uea.edu.br/hematologia>
• www.instagram.com/ppgh_uea



DEDICATÓRIA

Dedico esta conquista à minha mãe Maria José, e meus filhos Sellina, Thalia e Renan.

AGRADECIMENTOS

À Deus, que me presenteia todos os dias com a energia da vida, que me dá forças e coragem para atingir os meus objetivos.

À minha família, que me fortaleceu nos momentos de fraqueza.

Às minhas orientadoras, Prof.^a Dra. Leny Nascimento da Motta Passos e Prof.^a Dra. Paula Nunes Toledo, pelas suas orientações, paciência e apoio. Obrigada pelo incentivo e conselhos e por acreditarem em mim.

À Fundação de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas F.HEMOAM pela infraestrutura cedida para o desenvolvimento dessa dissertação.

Aos professores do Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia, pela dedicação, competência, apoio e todo o conhecimento compartilhado.

Aos meus colegas alunos do Mestrado, pelos encontros e troca de conhecimentos.

A todos os pacientes portadores da anemia falciforme que participaram voluntariamente deste trabalho.

DECLARAÇÃO DE AGENCIAS FINANCIADORAS

Ao Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) e à Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pelo apoio financeiro para realização dos meus estudos de mestrado e à Fundação de Amparo e Pesquisa do Estado do Amazonas (FAPEAM) pelo apoio financeiro para a realização desta pesquisa.

RESUMO

Introdução: A anemia falciforme é a hemoglobinopatia genética mais comum em todo o mundo, caracterizada pela hemoglobina S, que causa a falcização das hemácias, resultando em anemia hemolítica crônica, obstrução dos vasos sanguíneos com crises de dor, enfartamento e necrose de órgãos e sistemas, incluindo os tecidos duros e moles do sistema estomatognático. **Objetivo:** Investigar distúrbios miofuncionais orofaciais em pacientes diagnosticados com anemia falciforme. **Metodologia:** Trata-se de um estudo do tipo descritivo, observacional e transversal. Foram estudados pacientes de ambos os gêneros, diagnosticados com anemia falciforme com idade a partir de 6 anos até 71 anos, que se encontravam em tratamento médico na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas. Foram excluídos pacientes sindrômicos, ou submetidos a cirurgias de cabeça e/ou pescoço; com sonda naso enteral e/ou traqueostomia; com alterações osteodentárias congênitas ou adquiridas. Após o contato e assinatura dos Termos de Consentimento e Assentimento, foi traçado o Perfil Clínico / Epidemiológico e aplicado o Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores em 90 pacientes. **Resultados:** A medida da abertura oral interincisal dos pacientes apresentou média de 34,08 mm \pm 7,4 mm. Foi considerado o nível de prevalência de disfunção quando 30 pacientes ou mais apresentaram alteração funcional. O estudo demonstra disfunção na mobilidade de língua quanto a elevação em 37,78% dos pacientes e 33,33% dos pacientes apresentaram disfunção na protrusão. **Conclusões:** Constatou-se que a medida da abertura oral interincisal encontra-se abaixo dos padrões citados na literatura, a mobilidade de língua apresenta imprecisão na elevação e protrusão. Isto pode ser justificado por prováveis alterações de irrigação sanguínea que a anemia falciforme pode promover.

.

Palavras-chaves: Anemia falciforme, Distúrbio Miofuncional Orofacial, Avaliação

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell anemia is the most common genetic hemoglobinopathy worldwide, characterized by hemoglobin S, which causes sickling of red blood cells, resulting in chronic hemolytic anemia, obstruction of blood vessels with pain attacks, infarction and necrosis of organs and systems, including the hard and soft tissues of the stomatognathic system. **Objective:** To investigate orofacial myofunctional disorders in patients diagnosed with sickle cell anemia. **Methodology:** This is a descriptive, observational and cross-sectional study. Patients of both genders were studied, diagnosed with sickle cell anemia aged from 6 years to 71 years, who were undergoing medical treatment at the Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas. Syndromic patients, or those undergoing head and/or neck surgery, were excluded; with nasal enteral tube and/or tracheostomy; with congenital or acquired osteodental changes. After contact and signing of the Terms of Consent and Assent, the Clinical/Epidemiological Profile was drawn up and the Orofacial Myofunctional Assessment Protocol with Scores was applied to 90 patients. **Results:** The measurement of the patients' interincisal oral opening presented an average of 34.08 mm \pm 7.4 mm. The level of prevalence of dysfunction was considered when 30 patients or more presented functional changes. The study demonstrates dysfunction in tongue mobility regarding elevation in 37.78% of patients and 33.33% of patients presented dysfunction in protrusion. **Conclusions:** It was found that the measurement of interincisal oral opening is below the standards cited in the literature, tongue mobility presents inaccuracy in elevation and protrusion. This can be justified by probable changes in blood flow that sickle cell anemia can promote.

Keywords: Sickle cell anemia, Orofacial Myofunctional Disorder, Assessment

LISTA DE FIGURAS

Figura 1- Esquema mostra a alteração genética na AF	16
Figura 2- Probabilidade genética	17
Figura 3- Prevalência estimada de nascimentos vivos com anemia falciforme	19
Figura 4- Prevalência da Doença Falciforme nas regiões Norte e Nordeste.....	20
Figura 5 - Fisiopatologia da Doença Falciforme	21
Figura 6 - Manifestações clínicas da Anemia Falciforme, divididas em agudas e crônicas.	22
Figura 7- Artérias da face e couro cabeludo.....	23
Figura 8- Vascularização da língua.....	24
Figura 9 - Estruturas do Sistema Estomatognático.....	25
Figura 10 - Fluxograma do estudo.....	31

LISTA DE TABELAS

Tabela 1- Dados demográficos32

Tabela 2 - Características clínicas30

Tabela 3 – Frequência das Consultas33

Tabela 4 - Medida da abertura oral interincisal.....33

Tabela 5 - Tempo Médio de Mastigação33

LISTA DE ABREVIATURAS, SÍMBOLOS E UNIDADES DE MEDIDA

AF Anemia Falciforme

AMIOFE Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores

ATM Articulação temporomandibular

ATP Adenosina Trifosfato

DTM Disfunção Temporomandibular

CEP Comitê de Ética em Pesquisa

DF Doença Falciforme

DP Desvio Padrão

FHEMOAM Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas

Hb Hemoglobina

HbA Hemoglobina Normal

HbS Hemoglobina S

HbF Hemoglobina Fetal

iDOCTOR Sistema de Prontuário Eletrônico

MO Motricidade Orofacial

NO Óxido Nítrico

OMS Organização Mundial da Saúde

SAME Serviço de Arquivo Médico

SE Sistema Estomatognático

SNC Sistema Nervoso Central

TALE Termo de Assentimento Livre e Esclarecido

TCLE Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

PETN Programas Estaduais de Triagem Neonatal

PNTN Programa Nacional de Triagem Neonatal do Ministério da Saúde

HWDF Hemovida Web – Doença Falciforme

SUS Sistema Único de Saúde

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	14
2. REFERENCIAL TEÓRICO	16
2.1 Anemia Falciforme	16
2.2. Epidemiologia.....	18
2.3. Fisiopatologia da Anemia Falciforme	20
2.4. Manifestações Clínicas	21
2.5. Sistema estomatognático e suas funções.....	24
2.6. História da Motricidade Orofacial	26
3. OBJETIVOS	28
3.1. Objetivo geral	28
3.2. Objetivos específicos	28
4. MATERIAIS E MÉTODOS	29
4.1 Desenho do estudo	29
4.2 Seleção da amostra.....	29
4.3 Procedimentos de Coleta.....	29
4.4 Procedimentos de Avaliação	30
4.5 Critérios de inclusão	31
4.6 Critérios de exclusão.....	31
4.7 Fluxograma do estudo	31
4.8 Análises Estatísticas	29
5. RESULTADOS.....	32
6. DISCUSSÃO.....	37
7. CONCLUSÃO.....	39
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	41
9. ANEXOS	46
9.1 Termo de consentimento livre esclarecido - TCLE	46
9.2. Termo de assentimento livre e esclarecido – TALE	49
9.3. Perfil clínico Doença Falciforme	53
9.4. Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE)	55

1. INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (AF) é uma hemoglobinopatia genética mais comum em todo o mundo, caracterizada pela hemoglobina variante HbS, que causa a falcização das hemácias, resultando em anemia hemolítica crônica, obstrução dos vasos sanguíneos com crises de dor, enfartamento e necrose de órgãos e sistemas¹, incluindo os tecidos duros e moles do sistema estomatognático².

Distúrbio miofuncional orofacial (DMO) é uma alteração que envolve a musculatura oral, facial e/ou cervical que interfira no crescimento, desenvolvimento, ou funcionamento das estruturas e funções orofaciais. O sistema estomatognático (SE) é caracterizado por um conjunto de estruturas que desenvolvem as funções de mastigação, deglutição, sucção e fala, com a participação da mandíbula³. Alterações nessas funções podem desencadear distúrbios significativos em algumas estruturas desse importante sistema⁴.

A AF originou-se na África e foi trazida às Américas pela imigração forçada dos africanos. Atualmente, é encontrada em toda a Europa e em grandes regiões da Ásia. É predominante entre negros, pardos e afrodescendentes em geral⁵. Mundialmente a incidência é estimada entre 300.000 e 400.000 recém-nascidos em todo o mundo, com maior prevalência na África subsaariana⁶.

No Brasil, apesar da anemia falciforme ser mais frequente em indivíduos de origem africana, ela também ocorre em outros grupos étnicos, devido à grande miscigenação na população Brasileira⁷. De acordo com dados do Ministério da Saúde referentes a 2020, 60 mil a 100 mil brasileiros convivem com a Doença Falciforme⁸. Estima-se o nascimento de 700 - 1.000 novos casos anuais de doenças falciformes no país. Segundo o Programa Nacional de Triagem Neonatal do Ministério da Saúde (PNTN/MS), em 2019, foram diagnosticados 1.214 casos de doença falciforme e 61.021 com traço falciforme (Hb S)⁹.

Consulta realizada no DataSUS através do sistema Hemovida Web – Doença Falciforme – HWDF, o estado do Amazonas possui 308 pessoas cadastradas com a DF, sendo 243 pessoas com o diagnóstico de Anemia falciforme¹⁰. No entanto, dados epidemiológicos de complicações no sistema estomatognático ainda são escassos em relação aos casos da doença.

A fisiopatologia da AF está relacionada à mutação no gene da beta globina na substituição do ácido glutâmico por valina na posição 6ª da cadeia de beta globina, resultando em polimerização da HbS¹¹. Esta alteração na estrutura da hemoglobina pode causar muitas manifestações clínicas

agudas e crônicas. Dentre elas, as crises vaso-oclusivas são frequentes, causando dores nos ossos, músculos e articulações em decorrência da redução do fluxo sanguíneo¹². Sabemos que o suprimento sanguíneo é fundamental para homeostase. A artéria maxilar é responsável por levar sangue aos tecidos moles do terço médio da face, dos músculos da mastigação, aos dentes e estruturas anexas¹³. Quando ocorrem alterações vasculares nestas estruturas da região da face, as funções estomatognáticas podem apresentar desequilíbrio fisiológico e morfológico, comprometendo o comportamento muscular normal¹⁴.

As manifestações clínicas apresentadas pelos pacientes com DF estão relacionadas à falcização das hemácias. Estas incluem: anemia hemolítica, infecções bacterianas e crises vaso-oclusivas. Alterações vasculares podem causar possíveis disfunções no sistema estomatognático¹⁵. Indivíduos com esta patologia também podem apresentar alterações na face, boca e dentes causadas pela formação deficiente de tecidos dentários e ósseos¹⁶.

A avaliação miofuncional orofacial representa fundamental etapa no processo de diagnóstico fonoaudiológico, uma vez que possibilita a compreensão das condições anatômicas e funcionais do sistema estomatognático¹⁷. Desta forma, cabe ao fonoaudiólogo realizar a avaliação criteriosa do SE e de suas funções, para que a quantificação dos dados da avaliação tenha maior credibilidade do diagnóstico e dos resultados obtidos¹⁸.

O Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores – AMIOFE¹⁹ instrumento validado e com boa sensibilidade e especificidade, foi elaborado para detectar distúrbios miofuncionais orofaciais por meio de uma escala numérica²⁰. Neste protocolo, o examinador atribui escores pré-estabelecidos observando postura de lábios, mandíbula, bochechas, face, língua e palato duro; mobilidade dos lábios, língua, mandíbula e bochechas; e funções orofaciais de respiração, deglutição e mastigação. Escores mais altos indicam melhor condição miofuncional orofacial²¹.

Apesar de ser uma doença com alta prevalência no Brasil, os profissionais de saúde pouco sabem sobre a extensão de seu impacto nas manifestações orofaciais. Por se tratar de uma doença que necessita de atendimento multidisciplinar, é de extrema importância destacarmos as complicações no sistema estomatognático nesses indivíduos, sabendo-se que essas alterações acarretarão distúrbios miofuncional orofacial.

Evidências científicas são escassas no que se refere às complicações bucais nesses pacientes e mais escassas ainda quando associada ao comprometimento do sistema estomatognático.

Portanto, este trabalho objetiva investigar as ocorrências das disfunções estomatognáticas em pacientes diagnosticados com anemia falciforme e proporcionar correção ou minimizar essas alterações, ressaltando a importância do apoio do profissional fonoaudiólogo na equipe multidisciplinar de tratamento no Sistema único de Saúde - SUS.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 Anemia Falciforme

A Anemia Falciforme (AF) é uma doença hemolítica de caráter autossômico recessivo, presente em indivíduos homozigóticos para Hemoglobina S (HbS) causada por uma mutação na hemoglobina A (HbA), e a síntese de uma hemoglobina variante, a hemoglobina falciforme S (HbS), originada pela substituição de um único aminoácido, ácido glutâmico pela valina (Glu → Val) na sexta posição da cadeia β da molécula de hemoglobina normal A (HbA)²²(Figura 1). A hemoglobina A normal (HbA) é formada por um tetrâmero de globina composta por duas cadeias proteicas α , e duas cadeias β , sendo que a integridade do tetrâmero de hemoglobina é fundamental para sua função de transportar oxigênio para os tecidos²³.

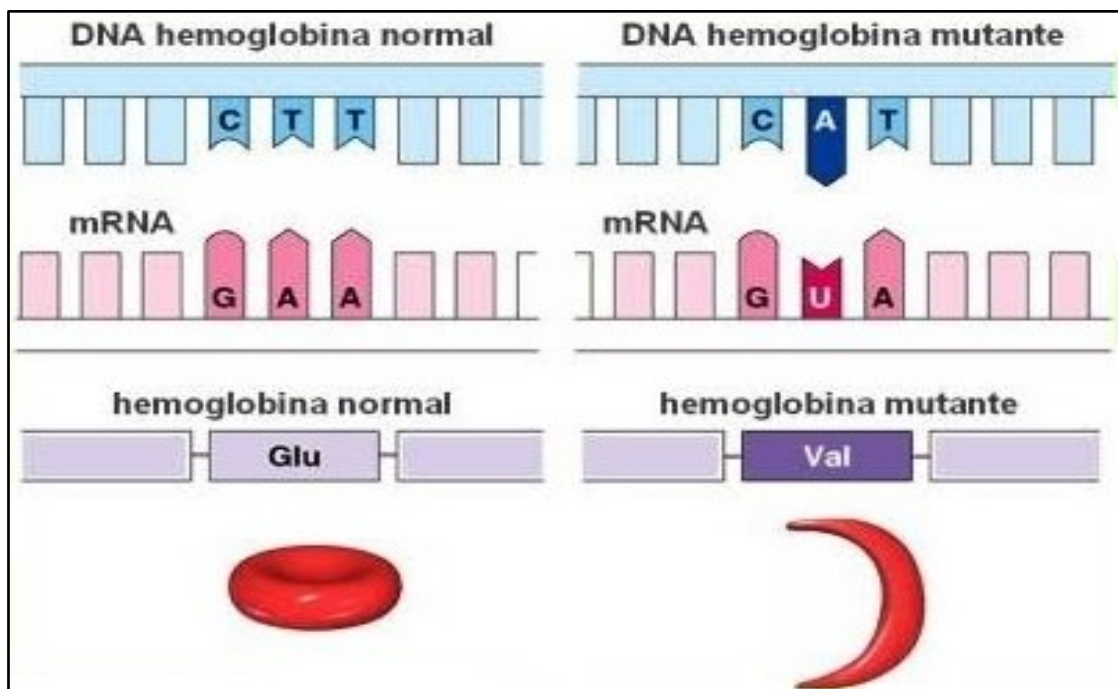


Figura 1- Esquema mostra a alteração genética na AF. **Fonte:** Adaptado de Costa *et al.* (2013).

A doença falciforme (DF) é um termo utilizado para designar um grupo de alterações genéticas caracterizadas pela presença do gene da globina beta S em heterozigotos com outras variantes (SC, SD, SE) ou em interação com a talassemia beta. A herança autossômica recessiva é expressa em homozigotos, que herdam um alelo variante de cada genitor. A forma mais comum de DF é caracterizada pela presença de um gene homozigoto beta globina (SS) e foi originalmente chamada de anemia falciforme. Para o nascimento de uma criança com AF é necessário que ela tenha recebido dos genitores a herança do gene alterado. Assim, a criança apresenta o genótipo homozigoto Hb SS, ou seja, AF. A cada gestação, esse casal terá 25% de probabilidade de ter filho com gene normal (Hb AA), 50% com o gene Hb AS (traço falciforme) e 25% com gene Hb SS (AF)²⁴ (Figura 2)

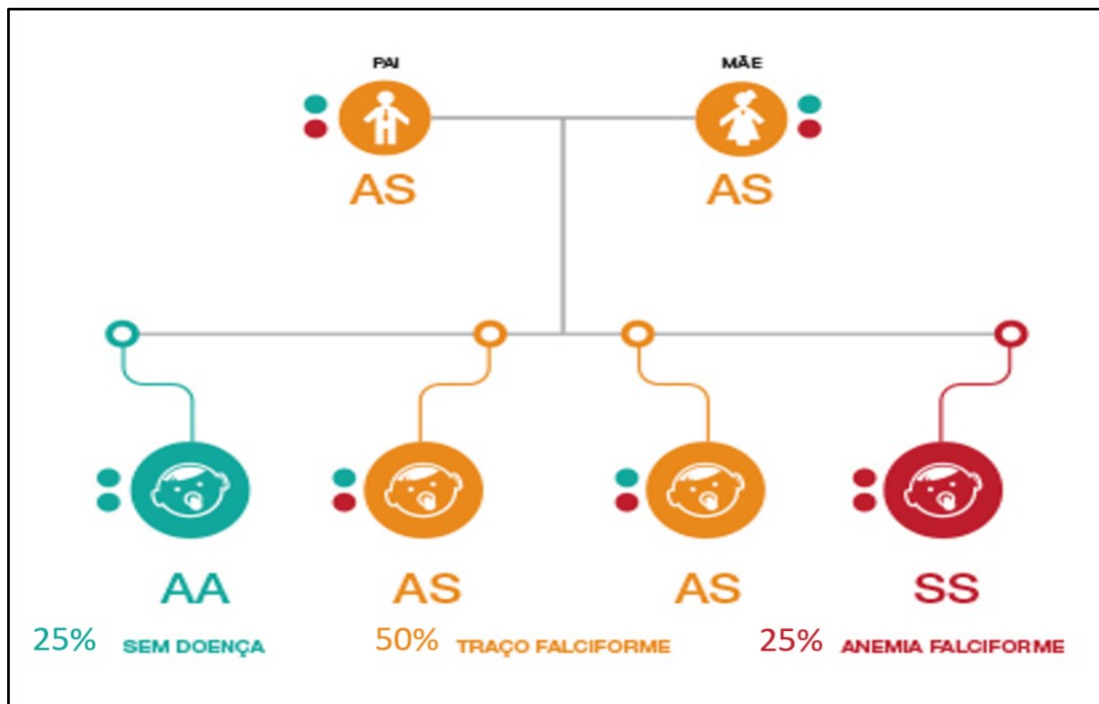


Figura 2- Probabilidade genética de portadores com traço falciforme (HbAS) gerar filhos com anemia falciforme (HbSS) **Fonte:** Ministério do Brasil (2015)

2.2. Diagnóstico

O teste do pezinho, realizado na primeira semana de vida, é capaz de detectar hemoglobinopatias, que podem sugerir a possibilidade da existência, entre outras, da doença falciforme. Este exame é realizado pelos Programas Estaduais de Triagem Neonatal (PETN), que são regulamentados pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN)²⁵

Os níveis elevados de hemoglobina fetal (Hb F) nos primeiros meses de vida são benéficos para os portadores de hemoglobinopatias, pois protegem os glóbulos vermelhos de assumirem a forma de foice. No entanto, do ponto de vista do diagnóstico laboratorial, os níveis elevados de Hb F podem dificultar a identificação da hemoglobina S. Isso ocorre porque a Hb F tem uma mobilidade semelhante à Hb S na eletroforese de hemoglobina²⁶.

Para confirmar o diagnóstico da doença de células falciformes, é necessário utilizar técnicas mais sensíveis de eletroforese, como a focalização isoelétrica. Essa técnica separa os diferentes tipos de hemoglobina com base em suas propriedades elétricas e químicas, a confirmação diagnóstica também deve ser realizada por volta dos três meses de idade, pois os níveis de Hb F começam a diminuir nessa idade²⁷.

A investigação laboratorial dos genitores também é importante para confirmar o diagnóstico e determinar o tipo de hemoglobinopatia presente. Os indivíduos homocigotos diagnosticados deverão ser devidamente encaminhados à orientação médica para tratamento precoce, minimizando as manifestações clínicas. A detecção precoce de portadores do traço falciforme permite o aconselhamento e/ou orientação genética²⁸.

2.2. Epidemiologia

A prevalência da doença é alta em grandes áreas da África Subsaariana, Bacia do Mediterrâneo, Oriente Médio e Índia. Não há uma estimativa confiável para todas as idades, devido ao notável nível de proteção contra a malária grave que confere aos portadores do traço falciforme (HbAS), mas estima-se que aproximadamente 100.000 bebês por ano nascem com AF no mundo³⁰(Figura 3).

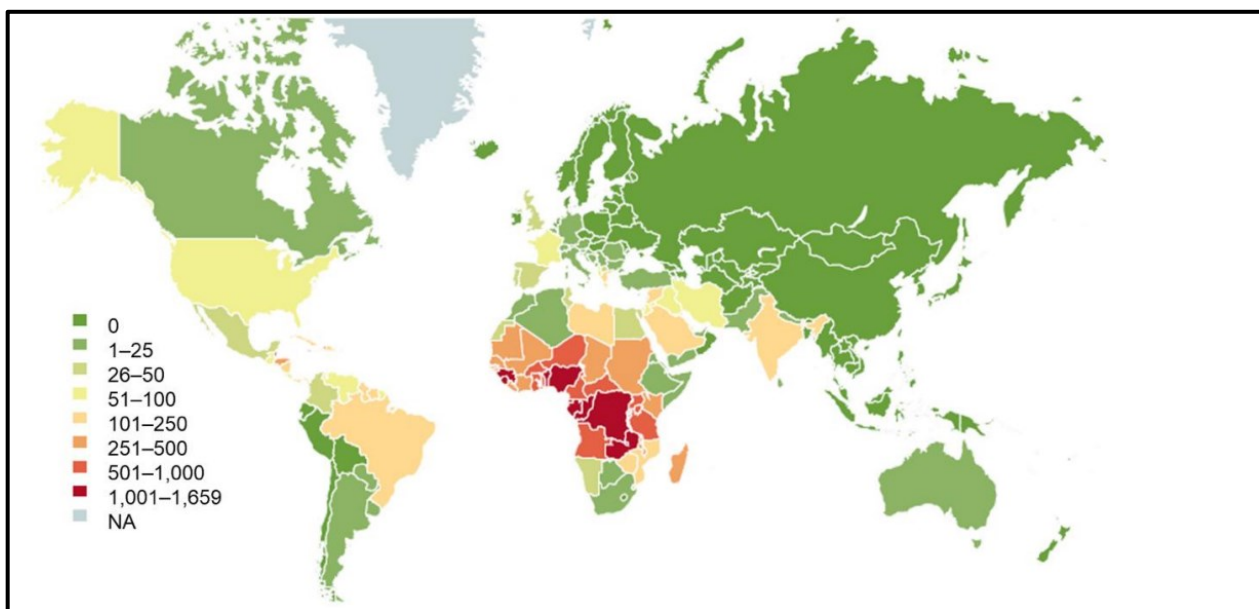


Figura 3- Prevalência estimada de nascimentos vivos com anemia falciforme por 100.000 no mundo.

Fonte: Adaptado por Kato *et al.* (2018)

Estudos na Arábia Saudita sugerem que a distribuição regional da malária é semelhante ao padrão de prevalência da doença falciforme, isso sugere que a doença falciforme pode ter um efeito protetor contra a malária, as pessoas com doença falciforme são menos propensas a desenvolver malária e, se desenvolverem, têm menor risco de morrer da doença. As características clínicas dos pacientes com hemoglobina S homozigótica variam significativamente de acordo com as características dos pacientes afetados e as etnias de origem. Em geral, os estudos sugerem que os pacientes que vivem em países árabes geralmente apresentam características mais leves do que as observadas em pacientes que vivem na África²⁹.

O gene da hemoglobina S é de alta frequência em toda a América e no Brasil, onde é mais frequente nas regiões sudeste e nordeste. No Brasil, a anemia falciforme acomete de 0,1 a 0,3% da população negra, com tendência a atingir parcela cada vez mais significativa da população devido ao alto grau de miscigenação em nosso país. De fato, estudos populacionais têm demonstrado a crescente presença de hemoglobina S em indivíduos caucasoides⁵.

Em 2015 a cidade de Manaus no Amazonas, apesar de estar geograficamente na região norte, apresentou uma prevalência de 0,007% da doença, podendo-se inferir uma menor presença de afrodescentes, e falta de acesso aos serviços de saúde, enquanto outras cidades da região Norte e Nordeste apresentam alta prevalência de população afrodescendente e maiores taxas de incidência e de prevalência da doença. Assim, as regiões Norte e Nordeste apresentam prevalência

de 6% a 10%, ao passo que, no Sul e no Sudeste, esta taxa é de 2% a 3% ⁶. Em julho de 2021, início deste projeto, haviam 243 pacientes com anemia falciforme no Amazonas cadastradas no sistema Hemovida Web – Doença Falciforme – HWDF¹⁰.

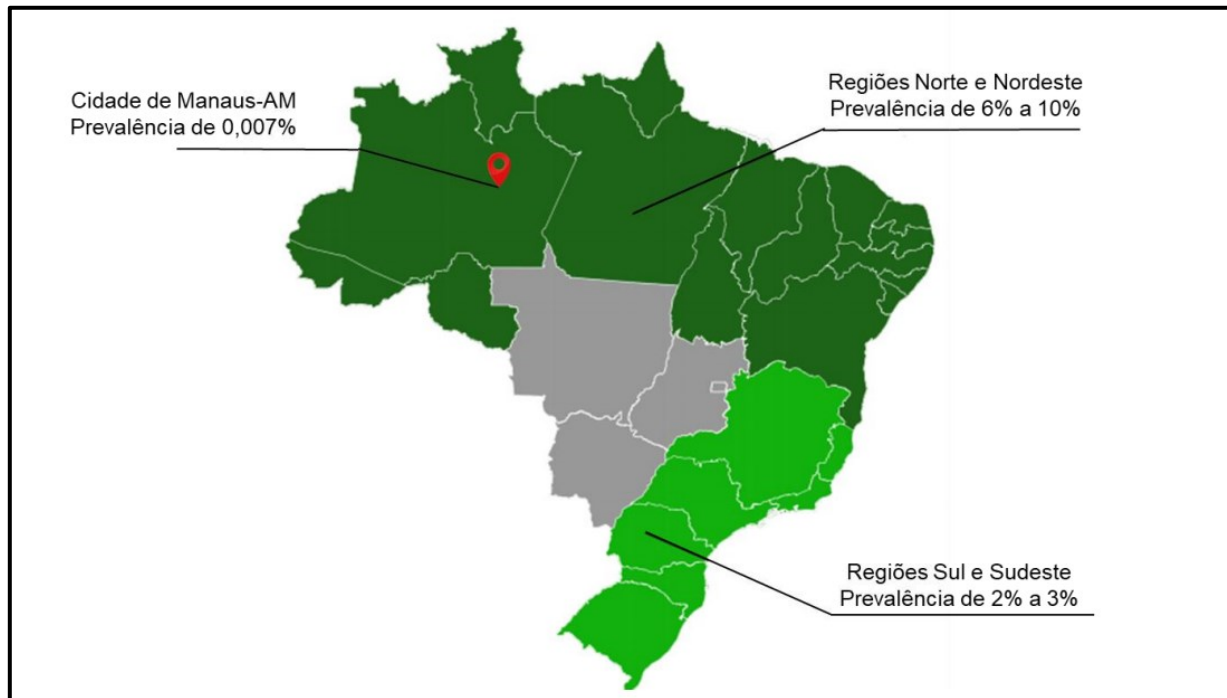


Figura 4- Prevalência da Doença Falciforme nas regiões Norte e Nordeste, em comparação com as regiões Sul e Sudeste. **Fonte:** adaptado por Cardoso *et. al.*(2021).

2.4. Fisiopatologia da Anemia Falciforme

O processo de falcização das hemácias ocorre em condições de baixas concentrações de oxigênio, diminuição do pH e baixas concentrações de hemoglobina fetal (HbF)³¹. Quando desoxigenada, a HbS polimeriza, danificando o eritrócito e fazendo com que ele perca cátions e água (Figura 6). O acúmulo de polímeros de HbS dentro das hemácias falcizadas resulta em uma lesão celular, o que causa anormalidades nas características reológicas e na expressão de moléculas de adesão, resultando em hemólise e na probabilidade de pequenos vasos sanguíneos serem bloqueados, que por sua vez causa vaso-oclusão, além de um quadro de inflamação crônica, caracterizando o fenótipo principal da Anemia Falciforme^{30,32}.

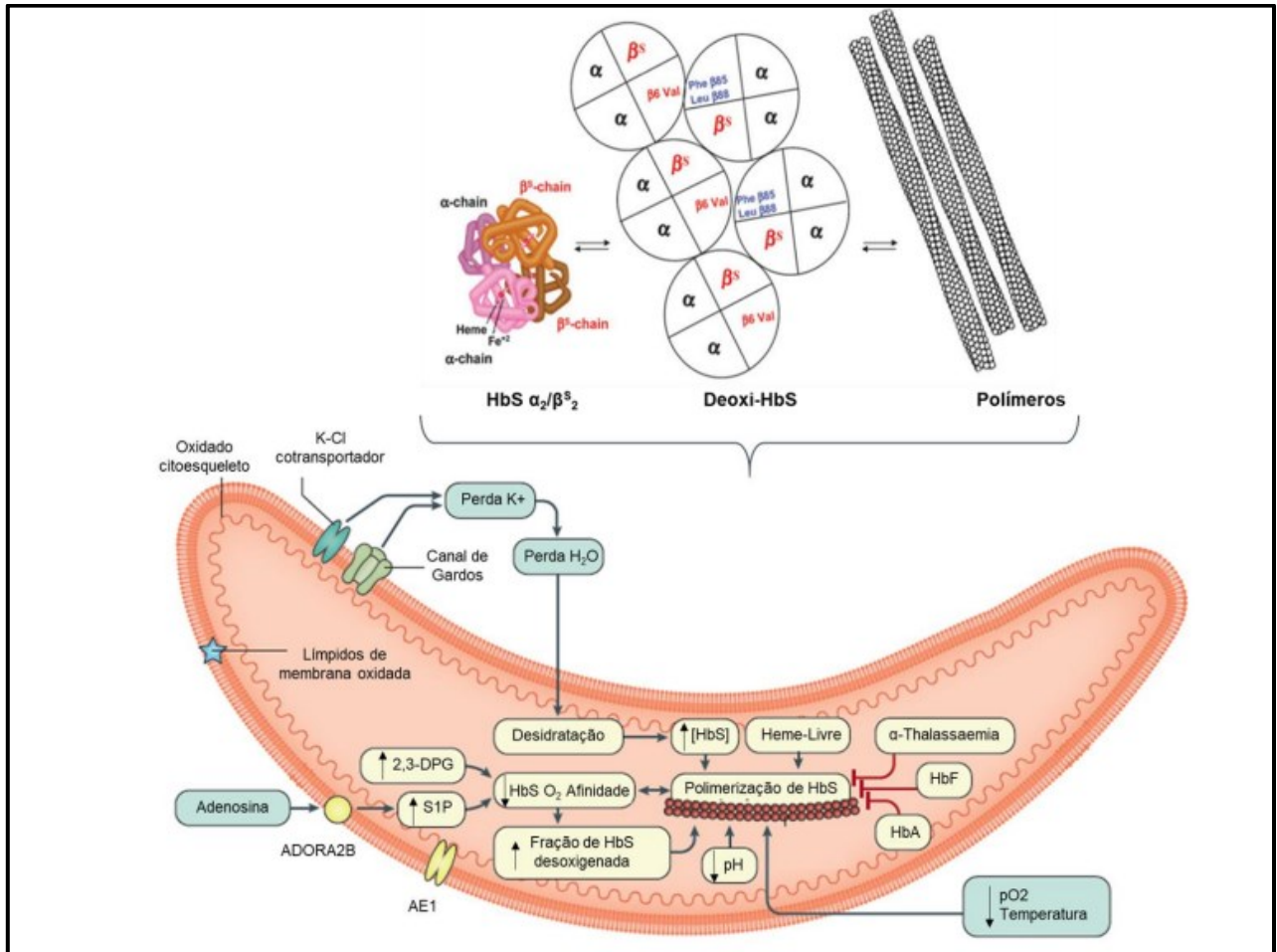


Figura 5 - Fisiopatologia da Doença Falciforme: imagem mostra o ciclo de alterações moleculares físico-químicas, que causam a polimerização da HbS. **Fonte:** Kato *et al.* (2007), adaptado por Cardoso *et al.* (2021).

2.4. Manifestações Clínicas

Embora a polimerização da HbS, a vaso-oclusão e a anemia hemolítica sejam centrais para a fisiopatologia da anemia falciforme, elas precipitam uma cascata de eventos patológicos, que por sua vez levam a uma ampla gama de complicações. Esses processos incluem disfunção vascular-endotelial, deficiência funcional de óxido nítrico, inflamação, estresse oxidativo, lesão de reperfusão, hipercoagulabilidade, aumento da adesividade de neutrófilos e ativação plaquetária para a complicação específica^{12,30}. Dentre as manifestações características da doença, as crises de dor vaso-oclusiva são frequentes, promovendo dor nos ossos,

nos músculos e nas articulações, resultantes da obstrução da microcirculação pelos eritrócitos falciformes ^{7,12}.

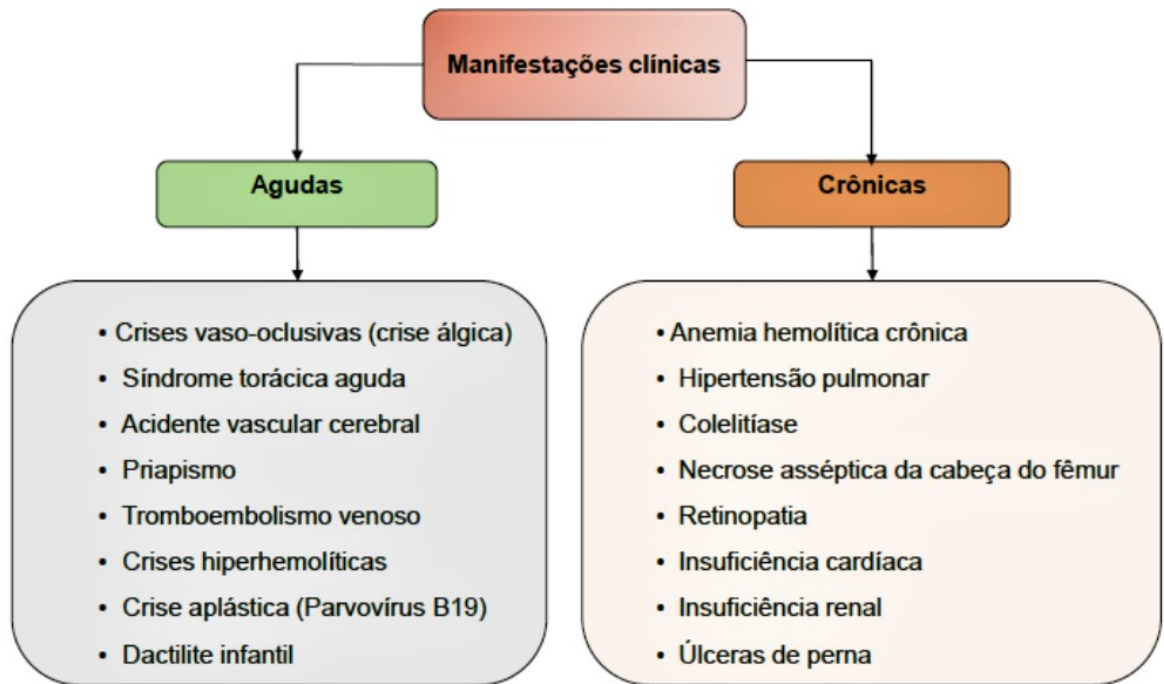


Figura 6 - Manifestações clínicas da Anemia Falciforme, divididas em agudas e crônicas.

Fonte: Cardoso *et. al.* (2021).

Uma das manifestações mais comuns na AF ocorre na cavidade oral, uma consequência da anemia hemolítica crônica e hiperbilirrubinemia devido ao aumento da destruição de glóbulos vermelhos. Isso pode acarretar palidez e icterícia da membrana mucosa da cavidade oral. Embora a maioria dos pacientes apresente uma palidez generalizada de toda a mucosa na cavidade oral, alguns locais são mais perceptíveis do que outros que são a gengiva, a mucosa bucal e labial³³.

O suprimento sanguíneo para a face e couro cabeludo é fornecido principalmente pelas artérias facial, facial transversa e infra orbital que estão em equilíbrio hemodinâmico¹³(Figura 7). O principal suprimento de sangue arterial para a língua é derivado da artéria lingual e seus ramos de cada lado. Este vaso origina-se da artéria carótida externa, forma um loop ascendente, acima do hióide, formando a artéria profunda da língua, localizada na sua face inferior, próximo ao frênulo, e termina na região da ponta da língua³⁴.

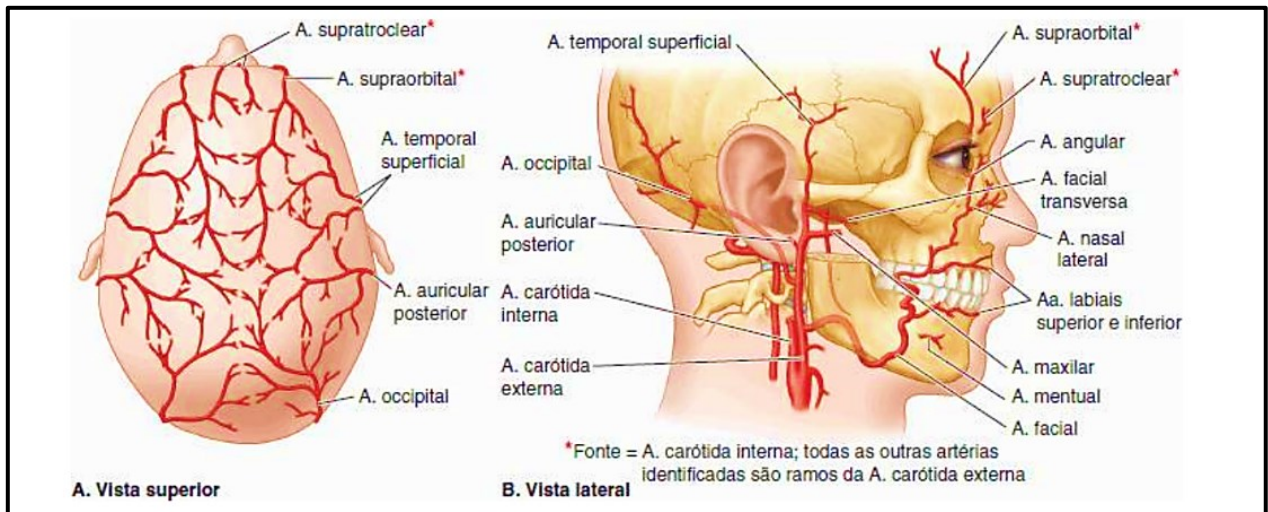


Figura 7- Artérias da face e couro cabeludo. **Fonte:** Moore (2014)

A cavidade oral é suprida por vários nervos que realizam diversas funções. Em particular, as fibras nervosas motoras transitam dentro do nervo hipoglosso para inervar os músculos intrínsecos (internos) da língua. Fibras nervosas somatossensoriais, compostas pelo tronco posterior do nervo trigêmeo, alcançam a superfície mucosa dorsal da língua com o nervo lingual. A inervação somatossensorial posterior da língua é fornecida por fibras do nervo glossofaríngeo³⁵.

A língua é inervada por 4 pares de nervos cranianos, o nervo trigêmeo (V) responsável pela sensibilidade geral (dor, pressão, e tato) e o nervo facial pela sensibilidade gustativa nos 2/3 anteriores da língua, o nervo glossofaríngeo (IX) é responsável pela sensibilidade geral e gustativa no terço posterior e o nervo hipoglosso (XII) responsável pela motricidade da língua.³⁶

Os músculos da língua incluem músculos extrínsecos e intrínsecos. Os músculos extrínsecos são “genioglosso”, “palatoglosso”, “estiloglosso” e “hioglosso”, os quais se originam das estruturas adjacentes à língua. Eles permitem que a língua se mova em todas as direções³⁷ (Figura 8).

Por outro lado, os quatro músculos intrínsecos pareados, que incluem “longitudinal superior”, “longitudinal inferior”, “vertical” e “transverso”, têm origem e inserção dentro da língua, além de serem responsáveis pela alteração do formato dela. Há também uma pequena quantidade de tecido conjuntivo e gordura na língua³⁷.

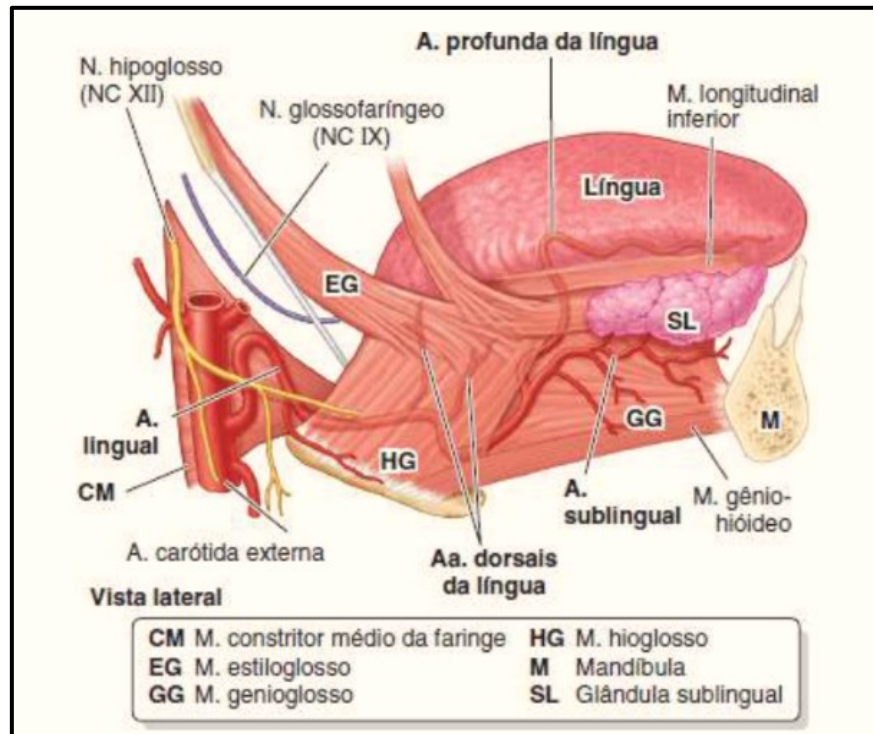


Figura 8- Músculos da língua. **Fonte:** Moore (2014).

2.5. Sistema estomatognático e suas funções

O Sistema Estomatognático (SE) é composto por estruturas relacionadas às funções vitais (respiração, sucção, mastigação e deglutição) e sociais (fonação e articulação) diretamente interligadas³⁸. Os componentes anatômicos do SE são todos os ossos fixos da cabeça, a mandíbula, o osso hioide, as clavículas e o esterno; os músculos da mastigação, da deglutição, da expressão facial e os músculos posteriores do pescoço; as articulações dentoalveolar (periodonto) e temporomandibular e seus ligamentos; os sistemas vasculares e nervosos, os dentes, a língua, os lábios, as bochechas e as glândulas salivares³⁹.

As funções orofaciais são desempenhadas a partir da interação dos tecidos moles e duros, do sistema vascular e também do controle neural, sendo que, neste processo, a função e a morfologia estão intimamente ligadas, pois a harmonia das estruturas interfere diretamente no equilíbrio do comportamento muscular¹⁴.

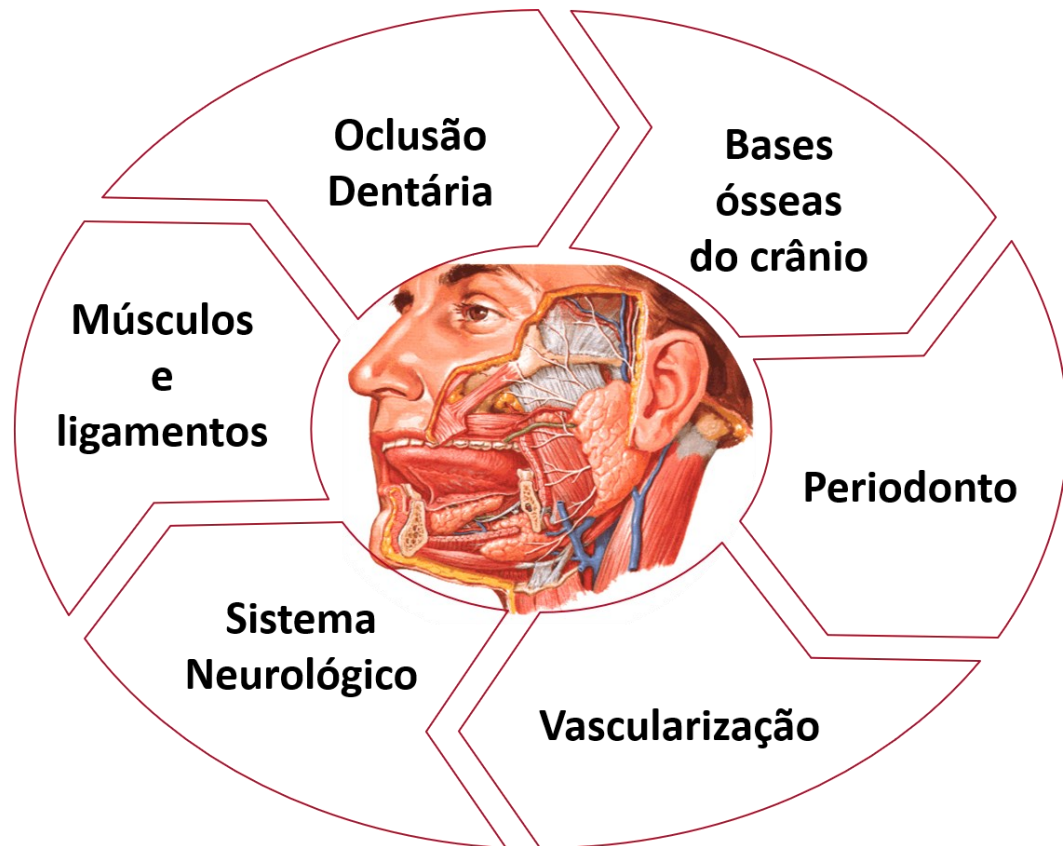


Figura 9 - Estruturas do Sistema Estomatognático. **Fonte:** Adaptado pela autora.

O ato de sugar reflete no equilíbrio das estruturas do SE, como músculos e ossos, favorecendo o seu desenvolvimento⁴⁰. A sucção que acontece durante a amamentação auxilia na formação da musculatura e dos ossos; proporciona o desenvolvimento facial em harmonia, direcionando o crescimento de estruturas como o seio maxilar, responsável pela respiração e fonação, e o crescimento anteroposterior dos ramos da mandíbula, evitando má oclusões como mordida aberta anterior, mordida cruzada posterior e aumento da sobressaliência⁴¹.

Falar é um mecanismo motor complexo, envolvendo mais de 50 músculos, que devem rapidamente mudar a forma e a posição dos articuladores. É o produto final da relação entre as áreas linguística, cognitiva e sensoriomotora, tendo por base a coordenação pneumofonoarticulatória¹⁷. As perturbações da articulação verbal constituem com frequência o sintoma principal de disfunção orofacial, sendo a sua identificação precoce e o diagnóstico diferencial essenciais, evitando protelar e/ou agravar o quadro clínico⁴².

A mastigação é o conjunto de fenômenos que ocorre na boca e tem como objetivo a degradação mecânica dos alimentos, transformando-os em partículas pequenas, que se ligam entre

si por meio da saliva e finalmente formam o bolo alimentar. Uma boa mastigação pode ser qualificada pelo número de mastigações para processar e engolir os alimentos, ou pela habilidade de quebrá-los. Esta função é fundamental para o sistema estomatognático, pois é a primeira etapa do processo de digestão dos alimentos, denominada fase oral⁴³.

A deglutição é uma função biológica complexa do sistema estomatognático, que se define como o ato de engolir. Tal função tem um controle neuromotor fino, realizando movimentos coordenados e precisos e tem como objetivo o transporte do alimento da porção anterior da boca ao estômago⁴⁴.

A respiração é uma função vital para o ser humano. Favorece o crescimento e um bom desenvolvimento anatômico e funcional das mais diversas estruturas do corpo, influencia diretamente a organização esquelética, dentária e muscular do sistema estomatognático, a manutenção das funções orofaciais, além do desenvolvimento físico e intelectual⁴⁵. O oxigênio é o principal componente utilizado pelos tecidos para a obtenção de energia. A sua disponibilidade adequada no ar inspirado, associada à preservação da relação entre ventilação e perfusão pulmonar, são os determinantes primordiais para o aporte desse gás ao sangue. Entretanto, o fornecimento periférico é dependente de um efetivo transporte até a mitocôndria tecidual; para esse fim, a hemoglobina é seu importante carreador⁴⁶.

2.6. História da Motricidade Orofacial

Historicamente a fonoaudiologia utilizou-se de provas e testes qualitativos e quantitativos para analisar a linguagem oral e escrita. Na área de voz desenvolveu diagnósticos padronizados que evoluíram mais rápido por meio de programas computadorizados. A área de audiologia, que tem por objetivo avaliar a acuidade auditiva, cresce a cada dia com sistemas automatizados e aparelhos auditivos cada vez mais sofisticados⁴⁷.

Na Motricidade Orofacial esta evolução foi um pouco mais lenta. No início eram usados materiais com adaptações das documentações odontológicas baseados nos traçados cefalométricos, porém não era suficiente para obter informações necessárias para um diagnóstico preciso das partes moles e das funções exercidas pela região orofacial. Desta forma, fez-se necessário a criação de documentos e registros que pudessem mostrar também para outros profissionais de forma mais objetiva a alteração encontrada⁴⁸.

Na literatura verifica-se um crescente interesse pela área da validação de protocolos de avaliação da motricidade orofacial com pontuações que permitam de forma rápida e fidedigna avaliar esta área, possibilitando igualmente uma homogeneidade na interpretação dos resultados e diminuição da subjetividade ¹⁷.

O protocolo AMIOFE foi o primeiro protocolo validado no Brasil para a avaliação da motricidade orofacial em crianças. As autoras desenvolveram e validaram um protocolo com escalas numéricas para ser utilizado por fonoaudiólogos, de forma a que percepção do examinador, relativamente às características e comportamentos orofaciais observados, pudesse ser expressa por escalas numéricas, permitindo a mensuração da avaliação do terapeuta, sem necessidade de utilizar outros materiais específicos ¹⁹

O sistema estomatognático é bastante complexo e conhecer as estruturas anatômicas e funcionais deste sistema é primordial para que o fonoaudiólogo entenda e assim possa diagnosticar suas possíveis alterações. Cabe ao fonoaudiólogo realizar a avaliação do sistema estomatognático em casos específicos de distúrbio miofuncional orofacial, ou seja, as alterações envolvendo a musculatura oral e/ou facial que interfira no crescimento, desenvolvimento e função das estruturas craniofaciais⁴⁹.

Assim, uma avaliação criteriosa do SE e de suas funções é o primeiro passo para uma gestão terapêutica adequada, pelo que a quantificação dos dados de avaliação tende a contribuir para uma maior credibilidade do diagnóstico e dos resultados obtidos ⁵⁰

A anemia falciforme uma doença com alterações metabólicas e hemodinâmicas que podem interferir no desenvolvimento osteomuscular humano. As funções orofacias dependem da mobilidade das estruturas osteodentárias e musculares que compõem o sistema estomatognático, responsáveis pela sucção, mastigação, deglutição, respiração e fala. Portanto, alterações metabólicas e hemodinâmicas nesta região podem interferir na mobilidade dessas estruturas alterando tais funções.

3. OBJETIVOS

3.1. Objetivo geral

Investigar distúrbios miofuncionais orofaciais em pacientes diagnosticados com anemia falciforme.

3.2. Objetivos específicos

- Avaliar as estruturas orofaciais e funções orais em pacientes diagnosticados com anemia falciforme;
- Identificar as alterações das estruturas orofaciais e das funções orais em pacientes diagnosticados com anemia falciforme;
- Estimar as prevalências dos distúrbios miofuncionais orofaciais encontrados em pacientes diagnosticados com anemia falciforme.

4. MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 Desenho do estudo

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), com CAAE: 47781921.2.0000.0009 e número do Parecer: 4.837.879.

Trata-se de um estudo do tipo descritivo, observacional e transversal. O atendimento médico ocorre no ambulatório da Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas – F.HEMOAM, localizada na cidade de Manaus-AM, referência no estado do Amazonas à atendimento, ocorre às terças-feiras pela manhã das 8h às 12h e às quartas-feiras pela manhã de 8h às 12h e à tarde de 14h às 16h. Para este estudo foram selecionados apenas os pacientes atendidos nestes dias, no período de julho à janeiro de 2022, e retomando em fevereiro de 2022 até março de 2022.

Todos os pacientes com diagnóstico de anemia falciforme atendidos no período citado, realizaram avaliação fonoaudiológica miofuncional orofacial.

4.2 Seleção da amostra

Na Fundação HEMOAM em 2021, no início deste estudo, tinham diagnosticados 243 pacientes com AF, no período de coleta deste estudo. Foram selecionados pacientes de ambos os gêneros, com idade a partir de 6 anos até 71 anos, que se encontravam em tratamento médico na FHEMOAM. Foram identificados 243 pacientes com AF, no período da coleta, para caracterização da amostra deste estudo seria necessário realizarmos a avaliação em 150 pacientes, porem em razão do período pandêmico e faltas nas consultas médicas, conseguimos realizar avaliação de 90 pacientes, portanto de 37% dos pacientes com diagnóstico de AF foram avaliados.

4.3 Procedimentos de Coleta

Antes do início da avaliação fonoaudiológica dos pacientes, foi realizada uma análise dos prontuários, a fim verificar o perfil epidemiológico e clínico dos pacientes deste estudo, os quais ficam disponíveis no Sistema de Atendimento Médicos e Estatísticos (SAME) e pelo Sistema de

Prontuário Eletrônico (iDOCTOR). O primeiro contato com os participantes da pesquisa ocorreu nos dias de consulta no ambulatório da F.HEMOAM. Os pacientes foram convidados a participar da pesquisa e, após aceite, foi explicado com linguagem clara os objetivos o desenho do projeto, apresentando o Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE) (Anexo 9.1) para os pacientes maiores de idade e o Termo de Assentimento de Livre Esclarecido (TALE) (Anexo 9.2) para os responsáveis dos pacientes menores de idade.

Após o contato, aceite e assinatura do TCLE/TALE, foi aplicado o Questionário de Perfil Clínico (Anexo 9.3), e logo aplicado o Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE)¹⁹ (Anexo 9.4).

4.4 Procedimentos de Avaliação

O participante foi conduzido à uma sala e após sentar-se confortavelmente em uma cadeira, o pesquisador posicionou-se a mesma altura do participante. Por meio da aplicação do protocolo AMIOFE¹⁹ foi observada a postura dos lábios, mandíbula, língua e assimetria facial do paciente em repouso; a mobilidade de língua, lábios e mandíbula e anotados os escores de acordo: 1 para inabilidade, 2 para disfunção leve e 3 para normalidade. Em seguida, foi realizada a medida interincisal máxima com paquímetro de aço inox digital da marca Mtx⁵¹.

Também foi avaliada a mastigação e deglutição de sólido, com a Biscoito Club Social Original, com a porção de 24 gramas (3 biscoitos), aberta pelo paciente na hora da avaliação. Foi verificada a ocorrência de movimentos de cabeça, a execução de deglutição múltiplas e interposição de língua durante a deglutição de sólido.

A mastigação foi avaliada a partir do momento que o participante levava a bolacha até a boca, iniciando o processo de mastigação. A partir do momento do início do processo mastigatório foi acionado um cronometro digital, da marca KASVI K30, pausado no momento do início da deglutição do alimento, foi considerado o tempo de mastigação neste período, o lado de preferência mastigatória foi considerado crônico acima de 95% do tempo da mastigação do participante e o lado de preferência mastigatória acima de 66% de acordo com o protocolo AMIOFE¹⁹.

As funções da mastigação e deglutição de sólido do participante foram filmadas por uma câmera do celular Xiaomi Redmi 8, para efeito de confirmação dos dados obtidos durante a aplicação do protocolo.

Para avaliação da aeração nasal, foi solicitado ao participante para inspirar o ar e soltar pelo nariz, durante 3x, com intervalo de 10 segundos entre as inspirações. Foi colocado um espelho milimetrado de Altmann⁵² na altura da espinha nasal para medir a aeração nasal.

4.5 Critérios de inclusão

Paciente de ambos os gêneros, com idade a partir de 6 anos, com diagnóstico de anemia falciforme e em tratamento médico, que assinaram o TCLE/TALE.

4.6 Critérios de exclusão

Pacientes sindrômicos ou submetidos a cirurgias de cabeça e/ou pescoço; com sonda naso enteral e/ou traqueostomia; com alterações osteodentárias congênitas ou adquiridas.

4.7 Fluxograma do estudo

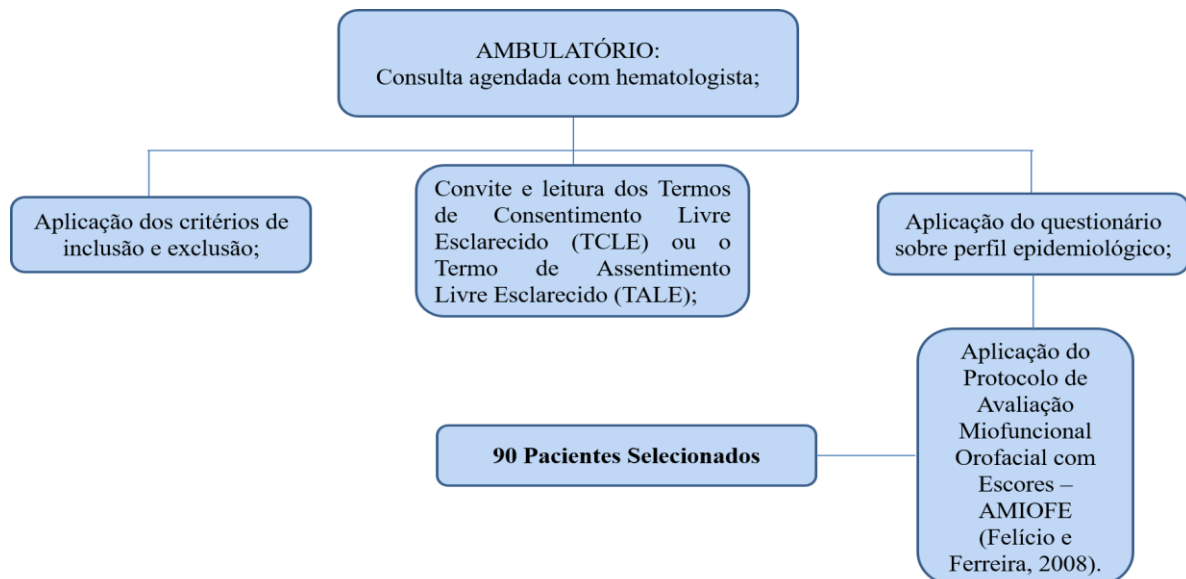


Figura 10 - Fluxograma do estudo

4.8 Análises Estatísticas

A análise estatística descritiva foi realizada com valores de medidas de posição e dispersão. Para variáveis não paramétricas, o teste qui-quadrado considerou o nível de prevalência de disfunção se mais de 30 pacientes a apresentassem.

5. RESULTADOS

5.1 Dados Epidemiológicos

A Tabela 1 mostra a prevalência dos dados demográficos dos 90 participantes do estudo, com idade média de 18,68 anos, $\pm 13,78$ a maioria do gênero feminino com 59%, sendo que 60% se consideram pardos e 62% tem naturalidade em Manaus.

Tabela 1- Dados demográficos

Características		N=90 (100%) ou Média
Idade (anos)		18,68 \pm 13,78
Gênero	Feminino	53 (59)
	Masculino	37 (41)
Raça	Branco	12 (13)
	Negro	24 (27)
	Pardo	54 (60)
Naturalidade	Interior do AM	25 (28)
	Manaus	56 (62)
	Outros Estados	9 (10)

Legenda: AM – Amazonas / N= número total

A Tabela 2 mostra a frequências das consultas da equipe multidisciplinar, observou-se a prevalência de 92% de assiduidade nas consultas trimestrais com o hematologista, porém em relação aos outros profissionais, a maioria dos pacientes não realizam o acompanhamento, na

odontologia a prevalência de 59%, na fisioterapia 89%, na fonoaudiologia esse índice é ainda maior com 94% de pacientes que não realizam as consultas, na psicologia 89%.

Tabela 2 – Frequência das Consultas.

Consultas	Hematologia	Odontologia	Fisioterapia	Fonoaudiologia	Psicologia
Frequência	90 (100%)	90 (100%)	90 (100%)	90 (100%)	90 (100%)
Semanal	1 (1)	4 (4)	2 (2)	2 (2)	3 (3)
Mensal	2 (2)	5 (6)	1 (1)	1 (1)	2 (2)
Trimestral	83 (92)	19 (21)	4 (5)	3 (3)	4 (5)
Não Faz	4 (5)	53 (59)	80 (89)	84 (94)	80 (89)
Externo	0 (0)	9 (10)	3 (3)	0 (0)	1 (1)

Legenda: N= número total

5.2. Dados da Avaliação Miofuncional Orofacial

Na Tabela 3, foi constatado que a abertura oral interincisal dos pacientes apresentou uma média de 34,08 mm \pm 7,4 mm.

Tabela 3 - Medida da abertura oral interincisal

Abertura Máxima Oral	
Média	34,0778
Mediana	34,985
Desvio padrão	7,44626
Mínimo	10,62
Máximo	52,51
Nível de confiança (95,0%)	1,55959

No que se refere a função mastigatória, mostrada na Tabela 4, dos 90 pesquisados dois pacientes apresentaram mastigação anterior (frontal) com trituração nos incisivos ou não realiza a função, ou seja, não tritura; 28 pacientes apresentaram mastigação unilateral, ou seja preferencial (66% do mesmo lado); 27 pacientes apresentaram mastigação bilateral simultânea (vertical) e 33 apresentaram mastigação bilateral alternada.

Tabela 4 - Score da Função Mastigatória

Mastigação	
Score da Função	N = 90 (100%)
1 - Trituração nos incisivos ou não realiza a Função;	2 (2)
2 - Mastigação unilateral (66% do mesmo lado)	28 (31)
3 - Mastigação bilateral (vertical)	27 (30)
4 - mastigação bilateral (normal)	33 (37)

Legenda: N= número total

O tempo médio de mastigação é mostrada na Tabela 5, para a quantidade de 24 gramas utilizada neste trabalho, foi encontrada a média de 00:30:01 segundos

Tabela 5 - Tempo Médio de Mastigação de 90 pacientes incluídos no estudo.

Tempo	N (%)	Média
	90 (100)	00:30:01s
<00:25:00 segundos	34 (38)	00:19:17s
00:25:01 e 0:35:00 segundos	29 (32)	00:29:22s
>00:35:01 segundos	27 (30)	00:42:58s

Legenda: N= número total / s = segundos

A Tabela 6 mostra o desempenho de mobilidade de lábios, língua, bochechas e mandíbula. Quando analisamos o desempenho dos movimentos das bochechas, no que se refere a lateralizar o ar: cinco pacientes apresentaram inabilidade severa, 12 pacientes tinham falta de precisão/tremor, 73 pacientes eram precisos. No movimento retrain bochechas, quatro pacientes apresentaram inabilidade severa; 13 pacientes apresentaram falta de precisão/tremor; 73 pacientes eram precisos. No desempenho suflar as bochechas, quatro pacientes apresentaram inabilidade

severa; 23 falta de precisão/tremor e 63 eram preciso., No que se refere ao desempenho inflar as bochechas: dois pacientes apresentaram inabilidade severa; sete pacientes falta de precisão/tremor e 81 eram precisos.

No que se refere a análise dos movimentos da mandíbula dos 90 pacientes pesquisados, no desempenho protruir: sete pacientes apresentaram inabilidade severa, nove pacientes falta de precisão/tremor e 74 desempenhos precisos. No movimento da mandíbula para o lado Esquerdo: quatro pacientes apresentaram inabilidade severa, 11 pacientes falta de precisão/tremor e 75 foram precisos. Já no movimento mandíbula para o lado direito, cinco pacientes apresentam inabilidade severa, dez falta de precisão/tremor e 75 desempenhos precisos. No que se refere a elevar mandíbula: dois pacientes apresentaram inabilidade severa, sete pacientes falta de precisão/tremor e 81 pacientes foram preciso. No abaixar da mandíbula: dois pacientes apresentaram inabilidade severa, nove pacientes falta de precisão/tremor e 79 pacientes desempenhos precisos.

No que se refere a movimentos labiais analisados em 90 pacientes, no desempenho dos lábios lateralidade do lado esquerdo: um apresentou inabilidade severa, 19 apresentaram falta de precisão/tremor e 70 apresentaram desempenho preciso. No desempenho dos lábios lateralidade do lado direito: três apresentaram inabilidade severa, 17 apresentaram falta de precisão/tremor e 70 apresentaram desempenho preciso. Em relação aos movimentos labiais de retração: um apresentou inabilidade severa, dez apresentaram falta de precisão/tremor e 79 apresentaram desempenho preciso. No movimento de protusão labial: sete apresentaram falta de precisão/tremor e 83 apresentam desempenho preciso, não foi observado inabilidade severa neste movimento.

No que se refere a mobilidade de língua dos 90 pesquisados no desempenho de abaixar língua: três apresentaram inabilidade severa, 24 falta de precisão/tremor e 63 apresentaram desempenho preciso. No movimento elevar a língua três apresentaram inabilidade severa, 34 falta de precisão/tremor e 53 apresentaram desempenho preciso. No movimento de língua para o lado esquerdo: 21 apresentaram falta de precisão/tremor e 69 apresentaram desempenho preciso, e no movimento de língua para à direita: 20 apresentaram falta de precisão/tremor e 70 apresentaram desempenho preciso. No movimento de retração de língua: 13 apresentaram falta de precisão/tremor e 77 apresentaram desempenho preciso e na protusão de língua: 30 apresentaram falta de precisão/tremor e 60 desempenho preciso. Não foi observado inabilidade severa nos

movimentos de língua à direita, à esquerda, retrain e protruir. Em 37,78% dos pacientes foi observado distúrbio significativo na mobilidade de língua, quanto a elevação e 33,33% apresentaram disfunção na protrusão.

Tabela 7 - Score de Mobilidade Orofacial

Mobilidade de Bochechas	Normalidade		Disfunção Leve		Inabilidade Severa	
	N	%	N	%	N	%
Lateralizar	73	81,11	12	13,33	5	5,56
Retrair	73	81,11	13	14,44	4	4,44
Suflar	63	70,00	23	25,56	4	4,44
Inflar	81	90,00	7	7,78	2	2,22
Mobilidade de Mandíbula	Normalidade		Disfunção Leve		Inabilidade Severa	
	N	%	N	%	N	%
Protruir	74	82,22	9	10,00	7	7,78
À direita	75	83,33	10	11,11	5	5,56
À esquerda	75	83,33	11	12,22	4	4,44
Abaixar	79	87,78	9	10,00	2	2,22
Elevar	81	90,00	7	7,78	2	2,22
Mobilidade de Lábios	Normalidade		Disfunção Leve		Inabilidade Severa	
	N	%	N	%	N	%
À direita	70	77,78	17	18,89	3	3,33
À esquerda	70	77,78	19	21,11	1	1,11
Protruir	83	92,22	7	7,78	0	0,00
Retrair	79	87,78	10	11,11	1	1,11
Mobilidade de Língua	Normalidade		Disfunção Leve		Inabilidade Severa	
	N	%	N	%	N	%
Protruir	60	66,67	30	33,33	0	0,00
Retrair	77	85,56	13	14,44	0	0,00
À direita	70	77,78	20	22,22	0	0,00
À esquerda	69	76,67	21	23,33	0	0,00
Abaixar	63	70,00	24	26,67	3	3,33
Elevar	53	58,89	34	37,78	3	3,33

Legenda: N= número total

Não houve diferença nas medidas obtidas no espelho milimétrico após a aeração nasal bilateral dos pacientes, portanto, a passagem de ar nasal apresenta-se simétrica do lado esquerdo e lado direito.

6. DISCUSSÃO

Apesar do grande número de teses e artigos científicos envolvendo a AF no Brasil, há muito poucos relatos que incluam dados demográficos, sociais e clínicos na mesma população, nosso estudo mostrou uma prevalência do gênero feminino com 59%, sendo que 60% se consideram pardo e 62%, com idade média de 18,68 anos com naturalidade em Manaus, corroborando com o estudo de Purin e colaboradores, realizado na F.HEMOAM com pacientes de DF, considerando que o HEMOAM é a única instituição responsável pelo acompanhamento de pacientes com DF em uma vasta área geográfica correspondente ao estado do Amazonas.

Foi utilizado o Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores – AMIOFE¹⁷ para identificar possíveis disfunções miofuncionais orofaciais em 90 pacientes com anemia falciforme.

Nosso estudo mostrou que os pacientes apresentaram uma média de redução de medida da abertura oral interincisal de 34,08 mm, com valor mínimo de 10,62 mm e máximo de 52,51 mm. Esse dado está correlacionado com o critério para o diagnóstico de trismo, considerado medida da abertura máxima oral inferior a 35 mm⁵³.

A limitação de abertura oral afeta negativamente a qualidade de vida do paciente, atividades diárias como mastigação, fonação e respiração podem estar comprometidas, além da dificuldade em manter a higiene oral podem contribuir para o desenvolvimento de cáries, periodontite e outras infecções dentárias mais graves⁵³.

A abertura de boca é uma preocupação antiga na área da saúde, Fogaça, 1998, relata em seu estudo a média de abertura de boca, em homens, de 45,13 mm enquanto que em mulheres 42,88 mm⁵⁴, ao passo que Bianchini, 2000, descreve os índices de normalidade para abertura máxima de boca variam entre 45 mm e 60 mm para o adulto⁵⁵ e Ríspoli e Bacha, 1998, apontam que a abertura máxima de boca é de 40 mm a 45 mm, sem distinção entre os gêneros e idade⁵⁶. Cattoni e Fernandes, 2005, constataram em seu estudo média de 44,75 mm de abertura de boca em crianças

de 7 a 11 anos⁵⁷. Já Metzger et. al., 2008, relatam que a medida de abertura de boca em indivíduos com oclusão normal é 50,61 mm⁵⁸.

Um estudo francês descreveu uma média de abertura de boca, em indivíduos adultos, de 50,77 mm⁵⁹, ao passo que outra pesquisa realizada em países europeus descreveu uma média similar, de 50,6 mm⁶⁰. No presente estudo a média de abertura oral encontrada foi 34,1 mm, com medida mínima de 10,62 mm e máxima de 52,51 mm, portanto, quando comparamos os estudos publicados diferentes épocas e população sobre abertura de boca, nossos pacientes apresentam limitação fora dos padrões de normalidade de abertura de boca.

Tais dados podem nos levar a refletir que a anemia falciforme promove redução das medidas de abertura de boca, quando comparadas às medidas publicadas na literatura e, segundo Douglas, 2002, pode afetar negativamente a qualidade de vida do paciente, compromete as funções vitais do sistema estomatognático e está relacionada diretamente com o a coordenação do movimento dos músculos mastigatórios⁶¹.

É importante ressaltar que o tempo de mastigação está relacionado às condições das estruturas osteodentárias, ao volume e a consistência do alimento, para a quantidade 24 gramas utilizada neste trabalho foi encontrada a media de 00:30:01 segundos.

Um estudo comparou o tempo de mastigação de um grupo com desordem temporomandibular (DTM) e um grupo sem DTM, observou-se que quanto maior o número de interferências oclusais e a severidade da DTM, maior o tempo de mastigação. A força, os movimentos, o tempo e o tipo de mastigação são aspectos influenciáveis por variáveis como: a morfologia, o estado de saúde das estruturas orofaciais, a capacidade funcional muscular e a articular, além das características dos alimentos⁶². A Articulação Temporomandibular (ATM) está relacionada com abertura de boca e mastigação, portanto, cabe um estudo relacionando pacientes com anemia falciforme e DTM

Na avaliação de mobilidade de língua observou-se alteração no desempenho para abaixar e elevar a língua, cujo os movimentos são imprescindíveis para a prevenção das disfunções miofuncionais orofaciais. Assim como, Maia et.al., 2019, em seu estudo, evidenciaram diminuição grave de força do terço anterior da língua e alterações na mobilidade e na coordenação lingual. Os autores destacam que os movimentos realizados pela língua, requerem contração de vários grupos musculares simultaneamente e, para cada direção que a língua exerce força, grupos diferentes de

músculos são ativados, havendo constante interação entre os músculos extrínsecos e intrínsecos da língua em todas as funções por esta desempenhadas ⁶³.

Em nosso estudo a prevalência de pacientes que apresentaram alteração na mobilidade de língua, foi de 38%. Dada a importância da mobilidade de língua para as funções estomatognáticas, o serviço de fonoaudiologia deve dar ênfase ao diagnóstico e tratamento das funções estomatognáticas, principalmente no aprofundamento de um estudo da língua e suas características estruturais e vasculares em pacientes com anemia falciforme.

A AF é uma doença que afeta praticamente todos os sistemas orgânicos de um indivíduo e leva a complicações clínicas que exigem cuidados cada vez mais complexos à medida que o paciente envelhece ⁶⁴. Considerando a importância do tratamento da doença com a equipe multidisciplinar, a Tabela 3 mostra a assiduidade de 92% nas consultas trimestrais com o hematologista, portanto, a prevalência é alta dos pacientes não fazem o tratamento multidisciplinar.

Limitações do Estudo

Devido ao período pandêmico que ocorreu durante a realização deste estudo, algumas intervenções diretas com os pacientes não puderam ocorrer devido aos critérios de biossegurança.

A deglutição foi uma das funções não avaliadas devido as dificuldades de controle de volume do líquido e preocupação do controle de biossegurança, na utilização de seringas de medidas do líquido, dificuldade na obtenção e utilização de copos descartáveis.

A insuficiência de profissionais odontólogos para realização da avaliação estrutural dos pacientes, pode ser considerada como importante fator de limitação deste estudo, assim como, a ausência de encaminhamento sistemático do hematologista para o fonoaudiólogo, devido à ausência de indicadores e balizadores, como importantes dados de direcionamento para a avaliação das funções estomatognáticas.

7. CONCLUSÃO

Neste estudo, por meio da aplicação do protocolo de avaliação miofuncional orofacial, constatou-se que a medida da abertura oral interincisal encontra-se abaixo dos padrões citados na literatura e a mobilidade de língua apresenta score caracterizado pela falta de precisão na elevação

e protusão. Isto pode ser justificado por prováveis alterações de irrigação sanguínea que a anemia falciforme pode promover.

A anemia falciforme é uma doença sistêmica, cujo tratamento deve ter um carácter multidisciplinar com a implantação de estratégias para prevenção das alterações oromiofuncionais.

Sugere-se, portanto, a realização de novos estudos complementares em paciente com anemia falciforme no intuito de assegurar prevenção de sequelas e oferecer uma boa qualidade de vida a esses pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 RODRIGUES MJ, MENEZES VA de, LUNA ACA e. Saúde bucal em portadores da anemia falciforme. *RGO, Rev gaúch odontol (Online)* 2013; **vol.61**: 505-510.
- 2 Santos HLR Dos, Barbosa IDS, De Oliveira TFL, Sarmento VA, Trindade SC. Evaluation of the maxillomandibular positioning in subjects with sickle-cell disease through 2- and 3-dimensional cephalometric analyses: A retrospective study. *Medicine (United States)* 2018; **97**. doi:10.1097/MD.00000000000011052.
- 3 www.sbfa.org.br/portal/pdf/dicionario_mfo.pdf. Comitê de Motricidade Orofacial da Sociedade Brasileira de fonoaudiologia. In: www.sbfa.org.br/portal/pdf/dicionario_mfo.pdf. .
- 4 Arouche J de S, Arouche JS. Estrutura e função: inter-relação fonoaudiológica e odontológica na reabilitação do sistema estomatognático. *Pubsáude* 2020; **3**: 1–5.
- 5 Soares LF, Lima EM, Silva JA da, Fernandes SS, Silva KM da C, Lins SP *et al*. Prevalência de hemoglobinas variantes em comunidades quilombolas no estado do Piauí, Brasil. *Cien Saude Colet* 2017; **22**: 3773–3780.
- 6 Cardoso EC, Silva-Neto PV, Hounkpe BW, Chenou F, Albuquerque CCMX, Garcia NP *et al*. Changes in heme levels during acute vaso-occlusive crisis in sickle cell anemia. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2021. doi:10.1016/j.hemonc.2021.08.002.
- 7 Cesar P, Dhyan A, Augusto Schwade L, Acordi P, Xerez Albuquerque C, Nina R *et al*. Epidemiological, clinical, and severity characterization of sickle cell disease in a population from the Brazilian Amazon. *Hematology/ Oncology and Stem Cell Therapy* 2019; **12**: 204–210.
- 8 Brasil. Ministério da Saúde. 2020.
- 9 Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. Ministério da Saúde reforça a importância da detecção da Doença Falciforme. [internet]. gov.br. 2021. <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2020/junho/ministerio-da-saude-reforca-a-importancia-da-deteccao-da-doenca-falciforme> (accessed 5 Mar2021).
- 10 Ministério da Saúde (BR). Sistema de dados WebHemoglobinopatias. DataSUS. [internet]. 2021. <https://hemoglobinopatiasweb.datasus.gov.br>. (accessed 9 Mar2021).
- 11 Neumayr LD, Hoppe CC, Brown C. Sickle cell disease: current treatment and emerging therapies. *Am J Manag Care* 2019; **25**: S335–S343.
- 12 Botelho R, Guerra RLF, D’Almeida V, Medeiros A. Program of combined physical exercise reduces the perception of pain in a patient with sickle cell anemia. Case report. *Revista Dor* 2017; **18**. doi:10.5935/1806-0013.20170114.
- 13 von Arx T, Tamura K, Yukiya O, Lozanoff S. The Face – A Vascular Perspective. A literature review. *Swiss Dent J* 2018; **128**: 382–392.
- 14 Prado DG de A, Sovinski SRP, Nary Filho H, Brasolotto AG, Berretin-Felix G. Controle motor oral e funções orofaciais em indivíduos com deformidade dentofacial. *Audiology - Communication Research* 2015; **20**: 76–83.

- 15 RODRIGUES MJ, Menezes VA de, LUNA ACA e. Saúde bucal em portadores da anemia falciforme. *Rev Gaúcha Odontol* 2013; **61**: 505–510.
- 16 Brandão CF, Oliveira VMB, Santos ARRM, da Silva TMM, Vilella VQC, Simas GGPP *et al.* Association between sickle cell disease and the oral health condition of children and adolescents. *BMC Oral Health* 2018; **18**: 169.
- 17 Raimundo AFC. Protocolo de avaliação da motricidade orofacial: Revisão e características psicométricas. *Dissertação* 2016.
- 18 Mattos FMGF de. Orofacial myofunctional characteristics of oral and oronasal breathers. *Revista CEFAC* 2018; **20**: 459–467.
- 19 Felício CM de, Ferreira CLP. Protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; **72**: 367–375.
- 20 Felício CM de, Folha GA, Gaido AS, Dantas M de MM, de Azevedo-Marques PM. Computerized protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores: Usability and validity. *Codas* 2014; **26**: 322–327.
- 21 Giglio LD, Felício CM de, Trawitzki LVV. Orofacial functions and forces in male and female healthy young and adults. *Codas* 2020; **32**: 1–8.
- 22 Marco Antonio Zago RPF RPasquini. *Tratado De Hematologia*. Segunda Edição. 2014.
- 23 Lins PAC. *ALOIMUNIZAÇÃO ERITROCITÁRIA EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME DO ESTADO DO AMAZONAS*. 2017.
- 24 BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Doença Falciforme: conhecer para cuidar. . *Ministério da Saúde* 2015.
- 25 Ministério da Saúde. 151 – Junho de 2015, o Registro de Deliberação n. *Portaria Conjunta nº5* 2018.
- 26 Figueiredo AKB de, Santos FAV dos, Sá LHS e, Sousa NDL de. ANEMIA FALCIFORME: ABORDAGEM DIAGNÓSTICA LABORATORIAL. In: *Revista de Ciência da Saúde Nova Esperança*. João Pessoa - PB, 2014, pp 96–103.
- 27 Ramalho AS, Magna LA, Silva RB de P e. A Portaria MS n.º 822/01 e a triagem neonatal das hemoglobinopatias. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2002; **24**. doi:10.1590/S1516-84842002000400002.
- 28 Vizzoni AG, Moreira HMM. Prevalência de aloimunização eritrocitária em pacientes portadores de anemia falciforme. *ABCS Health Sciences* 2017; **42**. doi:10.7322/abcshs.v42i1.950.
- 29 Alharbi SM, Alshaiti JH, Ghazwani JM, Ghazwani AM, Abushelwah NM, Banjar MY *et al.* Epidemiology of hereditary anemias in Saudi Arabia. *Int J Community Med Public Health* 2021; **8**. doi:10.18203/2394-6040.ijcmph20214453.
- 30 Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. *New England Journal of Medicine* 2017; **376**: 1561–1573.

- 31 Piccin A, Murphy C, Eakins E, Rondinelli MB, Daves M, Vecchiato C *et al.* Insight into the complex pathophysiology of sickle cell anaemia and possible treatment. *Eur J Haematol* 2019; **102**: 319–330.
- 32 Singhal R, Chawla S, Rathore DK, Bhasym A, Annarapu GK, Sharma V *et al.* Development of pro-inflammatory phenotype in monocytes after engulfing Hb-activated platelets in hemolytic disorders. *Clinical Immunology* 2017; **175**: 133–142.
- 33 Kawar N, Alrayyes S, Aljewari H. Sickle cell disease: An overview of orofacial and dental manifestations. *Disease-a-Month* 2018; **64**: 290–295.
- 34 O’Neill J, Shaw-Dunn J, Robertson S, Rea P. Arterial Anastomosis in the Tongue. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2016; **74**: 1084–1090.
- 35 Witt M. Anatomy and development of the human taste system. 2019, pp 147–171.
- 36 Machado A, Haertel LM. *Neuroanatomia Funcional*. 3. ed. São Paulo, 2013.
- 37 Jain P, Rathee M. *Embryology, Tongue*. 2023.
- 38 Lima ACD de, Albuquerque RC, Cunha DA da, Lima CAD de, Lima SJH, Silva HJ da. Relação do processamento sensorial e sistema estomatognático de crianças respiradoras orais. *Codas* 2022; **34**: 1–9.
- 39 Julio A, Neto F. Conhecendo o aparelho estomatognático. *Oclusão* 2014.
- 40 Pereira TS, Oliveira F de, Cardoso MC de AF. Associação entre hábitos orais deletérios e as estruturas e funções do sistema estomatognático: percepção dos responsáveis. *Codas* 2017; **29**. doi:10.1590/2317-1782/20172015301.
- 41 Cassimiro IGV, Souza PG de, Rodrigues MC, Martins Carneiro GK. A IMPORTÂNCIA DA AMAMENTAÇÃO NATURAL PARA O SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO. *Revista Uningá* 2019; **56**: 54–66.
- 42 Krishnan S, Alcock KJ, Mercure E, Leech R, Barker E, Karmiloff-Smith A *et al.* Articulating Novel Words: Children’s Oromotor Skills Predict Nonword Repetition Abilities. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research* 2013; **56**: 1800–1812.
- 43 Araújo SCCS de, Vieira MM, Gasparotto CA, Bommarito S. Análise da força de mordida nos diferentes tipos de maloclusões dentárias, segundo Angle. *Revista CEFAC* 2014; **16**: 1567–1578.
- 44 Cardoso MC de AF. *Sistema estomatognático e envelhecimento: associando as características clínicas miofuncionais orofaciais aos hábitos alimentares*. 2010. <https://tede2.pucrs.br/tede2/bitstream/tede/2611/1/422931.pdf> (accessed 2 Feb2022).
- 45 Machado PG, Mezzomo CL, Badaró AFV. A postura corporal e as funções estomatognáticas em crianças respiradoras orais: uma revisão de literatura. *Revista CEFAC* 2012; **14**: 553–565.
- 46 Ramos RP. How can anemia negatively influence gas exchange? *Jornal Brasileiro de Pneumologia* 2017; **43**: 1–2.
- 47 Hilton Justino da Silva ATÁRMDaA da CGB-FIQM. *TRATADO DE MOTRICIDADE OROFACIAL*. 1ª edição. 2019.

- 48 Irene Queiroz, Marchesan HJ da, SGiédreB-Felix. *Terapia fonoaudiológica em motricidade orofacial*. Pulso Editorial. 2012: São José dos Campos, SP, 2019.
- 49 SBFa. SOCIEDADE BRASILEIRA DE FONOAUDIOLOGIA. DOCUMENTO OFICIAL 02/2002 DO COMITÊ DE MOTRICIDADE ORAL (MO) DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE FONOAUDIOLOGIA. 2002.
- 50 Folha GA. Ampliação das escalas numéricas do Protocolo Avaliação Miofuncional Orofacial (AMIOFE), validação e confiabilidade. Thesis. 2010; : 1–29.
- 51 Cattoni DM. *Medidas e proporções orofaciais de crianças respiradoras orais*. 2007. doi:10.11606/T.5.2007.tde-17042007-094910.
- 52 Bassi IB, Franco LP, Motta AR. Eficácia do emprego do espelho de Glatzel na avaliação da permeabilidade nasal. *Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia* 2009; **14**: 367–371.
- 53 Martins CA, Goldenberg DC, Narikawa R, Kowalski LP. Trismus and oral health conditions during diagnosis of malignant oral neoplasms. *Braz J Otorhinolaryngol* 2020; **86**: 552–557.
- 54 Fogaça CL. Abertura máxima de boca: estudo clínico - método direto / Maximum mouth opening: clinical study - direct method. *LILACS, BBO - Odontologia* 1998; : 27–30.
- 55 Bianchini EMGonçalves. Articulação temporomandibular: implicações, limitações e possibilidades fonoaudiológicas. *Pró-Fono* 2000; : 191–253.
- 56 RÍSPOLI CM; BSMC. *Terapia miofuncional: intervenção fonoaudiológica breve*. In: *Tópicos em Fonoaudiologia*. São Paulo, 1998.
- 57 Cattoni DM, Fernandes FDM. Distância interincisiva máxima em crianças na dentadura mista. *Revista Dental Press de Ortodontia e Ortopedia Facial* 2005; **10**: 117–121.
- 58 Metzger ALT, Campiotto AR, Muzy PC. Interferência do tipo de má oclusão nas medidas dos movimentos mandibulares: um estudo realizado com o apoio do exército brasileiro. *Revista CEFAC* 2008; **11**: 78–85.
- 59 Placko G, Bellot-Samson V, Brunet S, Guyot L, Richard O, Cheynet F *et al*. L'ouverture buccale normale dans la population française adulte. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2005; **106**: 267–271.
- 60 Hirsch C, John MT, Lautenschläger C, List T. Mandibular jaw movement capacity in 10?17-yr-old children and adolescents: normative values and the influence of gender, age, and temporomandibular disorders. *Eur J Oral Sci* 2006; **114**: 465–470.
- 61 DOUGLAS CR. *Tratado de fisiologia aplicada à fonoaudiologia*. São Paulo, 2002.
- 62 Felício CM de, Melchior M de O, Silva MAMR da, Celeghini RM dos S. Desempenho mastigatório em adultos relacionado com a desordem temporomandibular e com a oclusão. *Pro Fono* 2007; **19**: 151–158.
- 63 Maia AV, Furlan RMMM, Moraes KO, Amaral MS, Medeiros AM de, Motta AR. Reabilitação da força da língua utilizando biofeedback: relato de caso. *Codas* 2019; **31**. doi:10.1590/2317-1782/20182018163.
- 64 Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L *et al*. Sickle cell disease. *Nat Rev Dis Primers* 2018; **4**: 18010.

8. ANEXOS

9.1 Termo de consentimento livre esclarecido - TCLE

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TCLE

Ocorrência das disfunções estomatognáticas em pacientes diagnosticados com a doença falciforme.

Pesquisadora responsável: Lidiane de Sousa Pinheiro

Nome do Voluntário:

Você está sendo convidado (a) a participar como voluntário (a) dessa pesquisa, por ser portador de Doença Falciforme. Este documento, chamado Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, tem por objetivo garantir seus direitos como participante e é elaborado em duas vias, uma que deverá ficar com você e outra com o pesquisador.

Por favor, leia com atenção e calma, aproveitando para esclarecer suas dúvidas. Se houver perguntas antes ou mesmo depois de assiná-lo, você poderá esclarecê-las com o pesquisador. Se você não quiser participar ou se quiser retirar sua autorização a qualquer momento, não haverá nenhum tipo de penalização ou prejuízo.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS DA PESQUISA

A doença falciforme (DF) é uma doença hereditária causada por uma alteração no formato das hemácias que afeta órgãos e sistemas, podendo acarretar complicações orais que comprometam as funções importantes e vitais, como mastigação, deglutição, respiração e fala. O tratamento da DF necessita de atendimento de uma equipe multidisciplinar, e quanto mais organizado este atendimento, melhores serão os resultados. No entanto, para que o tratamento seja bem organizado, é muito importante que saibamos quais são os principais problemas dos pacientes com DF no Amazonas, já que existem poucas informações sobre este assunto.

OBJETIVOS DO ESTUDO

Este trabalho tem como objetivo verificar possíveis disfunções orais e/ou faciais causados pela doença falciforme, e assim proporcionar correção ou diminuir essas alterações.

PROCEDIMENTOS DO ESTUDO

A avaliação acontecerá nos dias de consultas médicas no ambulatório da Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas - FHMOAM. O participante será avaliado por meio da observação da postura dos lábios, mandíbula, língua e assimetria facial; além da mobilidade de língua, lábios e mandíbula. Para melhor descrevermos os resultados encontrados nesta pesquisa será necessário o uso de fotografia e filmagem em alguns momentos da avaliação.

RISCOS

Os riscos de participação nesta pesquisa são baixos e incluem um possível stress emocional relacionado ao tempo para a aplicação do protocolo. Como não há coleta de sangue, não há riscos relacionados a procedimentos invasivos. Além disso, seu nome nunca será divulgado antes ou depois do projeto.

BENEFÍCIOS

Em casos for detectado, a necessidade de tratamento fonoaudiológico, os pesquisadores se comprometem em agendar atendimento no ambulatório especializado na FHMOAM. Indiretamente, você contribuirá para um melhor entendimento sobre essa doença.

ASSISTÊNCIA E RESPONSÁVEIS

Seu tratamento, e acompanhamento médico, acontecerão independentemente de sua participação neste estudo. Ressalto também que o participante pode recusar-se a participar ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, pois não será penalizado.

CONFIDENCIALIDADE DOS REGISTROS

Todas as informações adquiridas pelas avaliações serão utilizadas somente para a pesquisa. Este documento que você está lendo agora chamado TCLE, está identificado com seu nome e será mantido pelo pesquisador em local seguro, sob chave, e não será guardado junto com a ficha que terá todas as suas informações pessoais e/ou das avaliações do seu filho. A ficha será identificada com um número que não permitirá a associação com sua pessoa. Seus dados pessoais e resultado das avaliações ficarão em segredo e o seu nome não aparecerá em lugar nenhum dos questionários e/ou fichas de avaliação, nem quando os resultados forem apresentados.

CUSTOS

O participante está ciente que não haverá qualquer custo ou qualquer forma de pagamento/remuneração ao mesmo por sua participação neste estudo.

INDENIZAÇÃO

Você terá a garantia ao direito à indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa.

EM CASO DE PARTICIPAÇÃO

É de suma importância que você fique ciente que a sua participação neste estudo é totalmente voluntária, também vale ressaltar que você poderá recusar-se a participar ou interromper sua participação a qualquer momento sem qualquer penalidade ou perda de nenhum benefício o qual você tem direito. Diante disso, se você decidir que quer interromper a participação no estudo, a equipe deverá ser informada e as coletas de material referentes à pesquisa serão interrompidas imediatamente.

ESCLARECIMENTOS

Para qualquer outra informação, o(a) Sr(a) poderá entrar em contato com a pesquisadora Lidiane de Sousa Pinheiro, no endereço: Av. Constantino Nery, 4397, Chapada - 69050-002 - Manaus, AM, pelo telefone (92) (3655-0100/ 99275-5229) ou pelo e-mail: lidisousa.fono@gmail.com. O contato também poderá ser realizado com a Dra. Leny N. da Motta Passos, orientadora da pesquisa, no endereço: Av. Constantino Nery, 4397, Chapada - 69050-002 - Manaus, AM, ou pelo telefone: (92) 98845-7029 ou pelo e-mail: lenypassos.hemato@hotmail.com. Você também poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (CEP-HEMOAM), pelo telefone (92) 3655-0114 ou e-mail: cep@hemoam.am.gov.br.

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO E ASSINATURA

- Li as informações acima e entendi o propósito deste estudo assim como os benefícios e riscos potenciais da participação no mesmo.
- Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas foram respondidas. Eu, por meio deste documento, dou livremente meu consentimento para participar do estudo.
- Eu recebi uma cópia assinada deste formulário de consentimento.

Se o(a) Sr.(a) estiver de acordo em participar deverá preencher e assinar este Termo após todos os devidos esclarecimentos que se segue, e receberá uma cópia deste Termo.

Consentimento Após-Informação

Eu, _____, por me considerar devidamente informado e esclarecido sobre o conteúdo deste documento e da pesquisa a ser desenvolvida, livremente dou meu consentimento para inclusão como participante da pesquisa e atesto que me foi entregue uma cópia desse documento.

_____ Assinatura do participante	ou	<div style="border: 1px solid black; width: 100px; height: 100px; margin: 0 auto;"></div> Impressão do dedo polegar Caso não saiba assinar	____-____-____ Data
_____ Pesquisador(a) Responsável			____-____-____ Data

9.2. Termo de assentimento livre e esclarecido – TALE

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TALE

Ocorrência das disfunções estomatognáticas em pacientes diagnosticados com a doença falciforme.

Pesquisadora responsável: Lidiane de Sousa Pinheiro

Nome do Voluntário:

Você está sendo convidado (a) a participar como voluntário (a) dessa pesquisa, por ser portador de Doença Falciforme. Este documento, chamado Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, tem por objetivo garantir seus direitos como participante e é elaborado em duas vias, uma que deverá ficar com você e outra com o pesquisador.

Por favor, leia com atenção e calma, aproveitando para esclarecer suas dúvidas. Se houver perguntas antes ou mesmo depois de assiná-lo, você poderá esclarecê-las com o pesquisador. Se você não quiser participar ou se quiser retirar sua autorização a qualquer momento, não haverá nenhum tipo de penalização ou prejuízo.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS DA PESQUISA

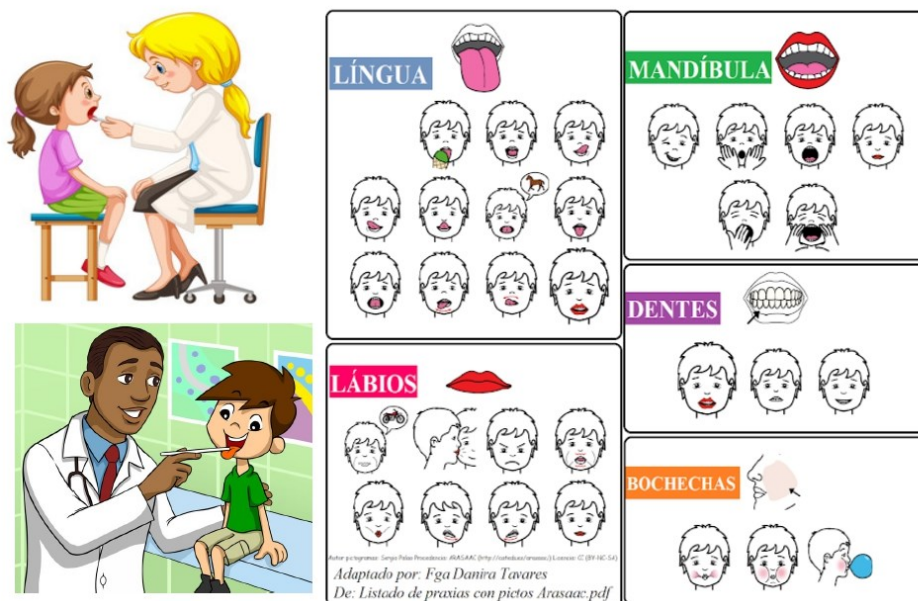
A doença falciforme (DF) é uma doença hereditária causada por uma alteração no formato das hemácias que afeta órgãos e sistemas, podendo acarretar complicações orais que comprometam as funções importantes e vitais, como mastigação, deglutição, respiração e fala. O tratamento da DF necessita de atendimento de uma equipe multidisciplinar, e quanto mais organizado este atendimento, melhores serão os resultados. No entanto, para que o tratamento seja bem organizado, é muito importante que saibamos quais são os principais problemas dos pacientes com DF no Amazonas, já que existem poucas informações sobre este assunto

OBJETIVOS DO ESTUDO

Este trabalho tem como objetivo verificar possíveis disfunções orais e/ou faciais causados pela doença falciforme, e assim proporcionar correção ou diminuir essas alterações.

PROCEDIMENTOS DO ESTUDO

A avaliação acontecerá nos dias de consultas médicas no ambulatório da Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas - FHMOAM. O participante será avaliado por meio da observação da postura dos lábios, mandíbula, língua e assimetria facial; além da mobilidade de língua, lábios e mandíbula. Para melhor descrevermos os resultados encontrados nesta pesquisa será necessário o uso de fotografia e filmagem em alguns momentos da avaliação.



RISCOS

Os riscos de participação nesta pesquisa são baixos e incluem um possível stress emocional relacionado ao tempo para a aplicação do protocolo. Como não há coleta de sangue, não há riscos relacionados a procedimentos invasivos. Além disso, seu nome nunca será divulgado antes ou depois do projeto.

BENEFÍCIOS

Em casos for detectado, a necessidade de tratamento fonoaudiológico, os pesquisadores se comprometem em agendar atendimento no ambulatório especializado na FHEMOAM. Indiretamente, você contribuirá para um melhor entendimento sobre essa doença.

ASSISTÊNCIA E RESPONSÁVEIS

Seu tratamento, e acompanhamento médico, acontecerão independentemente de sua participação neste estudo. Ressalto também que o participante pode recusar-se a participar ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, pois não será penalizado.

CONFIDENCIALIDADE DOS REGISTROS

Todas as informações adquiridas pelas avaliações serão utilizadas somente para a pesquisa. Este documento que você está lendo agora chamado TCLE, está identificado com seu nome e será mantido pelo pesquisador em local seguro, sob chave, e não será guardado junto com a ficha que terá todas as suas informações pessoais e/ou das avaliações do seu filho. A ficha será identificada com um número que não permitirá a associação com sua pessoa. Seus dados pessoais e resultado das avaliações ficarão em

segredo e o seu nome não aparecerá em lugar nenhum dos questionários e/ou fichas de avaliação, nem quando os resultados forem apresentados.

CUSTOS

O participante está ciente que não haverá qualquer custo ou qualquer forma de pagamento/remuneração ao mesmo por sua participação neste estudo.

INDENIZAÇÃO

Você terá a garantia ao direito à indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa.

EM CASO DE PARTICIPAÇÃO

É de suma importância que você fique ciente que a sua participação neste estudo é totalmente voluntária, também vale ressaltar que você poderá recusar-se a participar ou interromper sua participação a qualquer momento sem qualquer penalidade ou perda de nenhum benefício o qual você tem direito. Diante disso, se você decidir que quer interromper a participação no estudo, a equipe deverá ser informada e as coletas de material referentes à pesquisa serão interrompidas imediatamente.

ESCLARECIMENTOS

Para qualquer outra informação, o(a) Sr(a) poderá entrar em contato com a pesquisadora Lidiane de Sousa Pinheiro, no endereço: Av. Constantino Nery, 4397, Chapada - 69050-002 - Manaus, AM, pelo telefone (92) (3655-0100/ 99275-5229) ou pelo e-mail: lidisousa.fono@gmail.com. O contato também poderá ser realizado com a Dra. Leny N. da Motta Passos, orientadora da pesquisa, no endereço: Av. Constantino Nery, 4397, Chapada - 69050-002 - Manaus, AM, ou pelo telefone: (92) 98845-7029 ou pelo e-mail: lenypassos.hemato@hotmail.com. Você também poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (CEP-HEMOAM), pelo telefone (92) 3655-0114 ou e-mail: cep@hemoam.am.gov.br

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO E ASSINATURA

- Li as informações acima e entendi o propósito deste estudo assim como os benefícios e riscos potenciais da participação no mesmo.
- Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas foram respondidas. Eu, por meio deste documento, dou livremente meu consentimento para participar do estudo.
- Eu recebi uma cópia assinada deste formulário de consentimento.


Se o(a) Sr.(a) estiver de acordo em participar deverá preencher e assinar este Termo após todos os devidos esclarecimentos que se segue, e receberá uma cópia deste Termo.

Consentimento Após-Informação

Eu, _____, fui informado sobre o que o pesquisador quer fazer e por que precisa da minha colaboração, e entendi a explicação. Por isso, eu concordo em permitir que o (a) menor _____ participe da pesquisa, sabendo que não vou receber remuneração e que posso DESISTIR A QUALQUER MOMENTO. Este documento é emitido em duas vias que serão ambas assinadas por mim e pelo pesquisador, ficando uma via com cada um de nós.

Assinatura do Menor Participante

ou




_____-_____-_____
Data

Impressão do dedo polegar
Caso não saiba assinar

Assinatura dos Pais ou Responsável

ou



_____-_____-_____
Data

Impressão do dedo polegar
Caso não saiba assinar

Assinatura do Pesquisador(a) Responsável

_____-_____-_____
Data

9.3. Perfil clínico Doença Falciforme

Perfil Clínico Doença Falciforme

**Obrigatório*

1. Número do Prontuário *

2. Nome *

3. Data de nascimento *

Exemplo: 7 de janeiro de 2019

4. Gênero

Marcar apenas uma oval.

Feminino

Masculino

5. Raça

Marcar apenas uma oval.

Parda

Negro

Branco

6. Naturalidade

Marcar apenas uma oval.

Manaus

Interior do Amazonas

Outros estados

7. Genótipo da Doença Falciforme

Marcar apenas uma oval.

SS

SC

SD

SB

8. Diagnóstico da Doença Falciforme

Marcar apenas uma oval.

Até 11 meses

1 -10 anos

11-20 anos

21-30 anos

31-40 anos

mais que 41 anos

9. Suspeita do Diagnóstico

Marcar apenas uma oval.

- Devido ao surgimento de complicações
- Devido a história familiar
- Triagem neonatal
- Outro: _____

10. Local do Diagnóstico

Marcar apenas uma oval.

- FHMOAM
- Outro: _____

11. Tratamento da Doença Falciforme

Marcar apenas uma oval por linha.

	Sim	Não	Não lembro
Profilaxia oral com penicilina:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Uso de hidroxiuréia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ácido Fólico	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

12. Acidente Vascular Cerebral (AVC)

Marcar apenas uma oval por linha.

	1 vez	2 vezes	+ 2 vezes	nunca
SIM	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

13. Tratamento da Doença Falciforme

Marcar apenas uma oval por linha.

	1 vez por mês	2 vezes por mês	+ de 2 vezes	TRIMESTRAL	SEMESTRAL	Quando necessário
Transfusão de Sangue:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

14. Frequência de consultas anual

Marcar apenas uma oval por linha.

	Semanal	Mensal	Trimestral	Não faz	Externo
Hematologista	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Odontologia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fisioterapia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fonoaudiologia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Psicologia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Urgência/Internação	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Este conteúdo não foi criado nem aprovado pelo Google

Google Formulários

9.4. Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE)

1

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL COM ESCORES (AMIOFE) Data _____

Nome: _____ D N: _____

ASPECTO E CONDIÇÃO POSTURAL/POSIÇÃO

Condição Postural dos Lábios		Escores					
Oclusão normal dos lábios	Normal	(3)					
Oclusão dos lábios com Tensão	Atividade aumentada dos lábios e Mm. <i>Mentalis</i>	(2)					
Ausência de oclusão labial	Disfunção leve	(2)					
	Disfunção severa	(1)					
Postura Vertical da Mandíbula		Escores					
Postural normal	Mantém Espaço funcional livre	(3)					
Oclusão dos Dentes	Sem Espaço funcional livre	(2)					
Boca aberta	Disfunção leve	(2)					
Excessiva abertura da boca	Disfunção severa	(1)					
Aparência das Bochechas		Escores					
Normal		(3)					
Volume aumentado ou Flácida/Arqueada	Leve	(2)					
	Severa	(1)					
Aparência da Face		Escores					
Simetria entre os lados direito e esquerdo	Normal	(3)					
Assimetria	Leve	(2)					
	Severa	(1)					
Posição da Língua		Escores					
Contida na cavidade oral	Normal	(3)					
Interposta aos arcos dentários	Adaptação ou disfunção	(2)					
	Protrusa em excesso	(1)					
Aparência do Palato Duro		Escores					
	Normal	(3)					
Largura diminuída (estreito)	Leve	(2)					
	Severo	(1)					
DESEMPENHO		MOVIMENTOS LABIAIS					
	Protrusão	Retração	Lateralidade	Lateralidade E	Escores		
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)			
Falta de precisão/Tremor	(2)	(2)	(2)	(2)			
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)			
DESEMPENHO		MOVIMENTOS DA LÍNGUA					
	Protruir	Retrair	Lateral D	Lateral E	Elevar	Abaixar	Escores
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)	
Falta de precisão/Tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)	
DESEMPENHO		MOVIMENTOS DA MANDÍBULA					
	Abaixar	Elevar	Lateral D	Lateral E	Protruir	Escores	
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)		
Falta de precisão/Tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)		
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)		

Adap de FELÍCIO C.M.; FERREIRA, C. L. Protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2008;72:367-375.

DESEMPENHO	MOVIMENTOS DAS BOCHECHAS				Escores
	Inflar	Suflar	Retrair	Lateralizar o ar	
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	
Falta de precisão/ Tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	

FUNÇÕES

Respiração		Escores
Respiração	Normal	(3)
Respiração oronasal	Assimetria Leve	(2)
	Severa	(1)

Deglutição: Comportamento dos lábios		Escores
Oclusão normal dos lábios	Sem aparentar esforço	(3)
Oclusão dos lábios com esforço	Leve	(2)
	Moderada	(1)
Não vedam a Cavidade Oral	Severa	(0)

Deglutição: Comportamento da língua		Escores
Contida na cavidade oral	normal	(3)
Interposta aos arcos dentários	Adaptação ou disfunção	(2)
	Protruída em excesso	(1)

Mastigação		Escores
Bilateral	alternada	(4)
	simultânea (vertical)	(3)
Unilateral	Preferencial (66% do mesmo lado)	(2)
	Crônica (95% do mesmo lado)	(1)
Anterior (Frontal)	Trituração nos incisivos	(1)
Não realiza a função	Não tritura	(1)
Tempo gasto para ingerir o alimento =		

AVALIAÇÃO DA OCLUSÃO FUNCIONAL

ABERTURA	normal	Desvio a E				Desvio a D			
Fechamento	normal	Desvio a D				Desvio a E			
Lateralidade		E				D			
Protrusão	Movimento								
	Dor	Desvio							
		D	E	D	E	D	E	D	E
Medida da abertura oral interincisal									
Alteração de frênulo									