

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
DOUTORADO EM SAUDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

ANDRESSA COLARES DA COSTA OTAVIO

**ASPECTOS MORFOFUNCIONAIS E ELETROFISIOLÓGICOS DO SISTEMA
ESTOMATOGNÁTICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA**

Porto Alegre

2022

ANDRESSA COLARES DA COSTA OTAVIO

**ASPECTOS MORFOFUNCIONAIS E ELETROFISIOLÓGICOS DO SISTEMA
ESTOMATOGNÁTICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA**

A apresentação desta tese é requisito parcial para título de doutor do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientadora: Professora Têmis Maria Félix

Coorientadora: Professora Erissandra Gomes

Porto Alegre

2022

FICHA CATALOGRÁFICA

CIP - Catalogação na Publicação

Otavio, Andressa Colares da Costa
ASPECTOS MORFOFUNCIONAIS E ELETROFISIOLÓGICOS DO
SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA / Andressa Colares da Costa
Otavio. -- 2022.
163 f.
Orientador: Têmis Maria Félix.

Coorientador: Erissandra Gomes.

Tese (Doutorado) -- Universidade Federal do Rio
Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de
Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente,
Porto Alegre, BR-RS, 2022.

1. sistema estomatognático. 2. osteogênese
imperfeita. 3. eletromiografia. I. Félix, Têmis Maria,
orient. II. Gomes, Erissandra, coorient. III. Título.

ANDRESSA COLARES DA COSTA OTAVIO

**ASPECTOS MORFOFUNCIONAIS E ELETROFISIOLÓGICOS DO SISTEMA
ESTOMATOGNÁTICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA**

A apresentação desta tese é requisito parcial para título de doutor do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientadora: Professora Doutora Têmis Maria Félix

Coorientadora: Professora Doutora Erissandra Gomes

Porto Alegre, 29 de abril de 2022.

BANCA EXAMINADORA:

Doutora Liliane Todeschini de Souza
Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Professora Doutora Fabiane Miron Stefani
Universidade Federal de Santa Catarina

Professora Doutora Lavínia Schuler Faccini
Universidade Federal do Rio Grande do Sul

DEDICATÓRIA

À memória do meu avô – hoje posso explicar a doença dos ossos de vidro! Aos meus pais que nunca mediram esforços para que eu chegasse à Universidade. Ao meu companheiro que compreendeu toda ausência necessária para que esse trabalho ganhasse vida.

AGRADECIMENTOS

A Deus autor supremo da vida, dono de toda ciência e sabedoria! Ao meu companheiro por nunca soltar a minha a mão. Aos meus pais pelo incentivo e apoio, ao meu irmão por sempre desinquietar os meus pensamentos e a minha cunhada por apoiar o estudo. A minha coorientadora Dra. Erissandra Gomes pelo interesse com que acompanhou este trabalho desde que sua concepção era um projeto e também por me incentivar *fortemente* a cursar a especialização na fisiologia – como disse Einstein “A mente que se abre a uma nova ideia jamais voltará ao seu tamanho original”, meu olhar jamais será como antes! A minha orientadora Dra. Têmis Félix por acolher naquela tarde de 2018 minhas ideias a respeito dessa pesquisa, por incentivar e apoiar todo o andamento do estudo. A toda equipe que fez parte deste trabalho: Dr. Jonas Rodrigues, Dra. Nádia Arus e Me. Emília Hagemann. À Maria Eduarda Andrade – sem você não teríamos conseguido! As minhas colegas de profissão e de grupo de pesquisa fonoaudiólogas Me. Adriana Laybauer e Sabrina Nuñes. Ao meu colega de estudo e sempre pronto a quebrar as preocupações com bom humor Arthur Cherem. À queridíssima fonoaudióloga Dra. Mônica Carminatti por ser minha primeira mentora em eletromiografia, por me socorrer quando a corrente elétrica não queria conversar comigo – amada teus apoios e incentivos foram cruciais! Ao professor Dr. Hilton Justino, avaliador na qualificação, pelas reuniões, orientações e questionamentos – de um profissionalismo e humanidade impecáveis, e também pelo empréstimo de equipamentos sem os quais não teríamos pesquisa. À professora Dra. Monalise Berbert também pelo empréstimo de equipamento sem o qual não teríamos a pesquisa. Ao Fundo de Incentivo à Pesquisa do HCPA que possibilitou exames e itens para pesquisa. A Dra. Bruna Pinheiro pelas instruções iniciais. As minhas colegas de trabalho e de estudos Dras. Bárbara Aleixo e Brunah Brasil por sempre estarem prontas a serem mais do que colegas, verdadeiras amigas! A Letícia Moreira que possibilitou a coleta. Aos pacientes do ambulatório e suas famílias por se voluntariarem neste estudo e possibilitarem que a ciência cresça!

EPÍGRAFE

“Mire veja: o mais importante e bonito, do mundo, é isto: que as pessoas não estão sempre iguais, ainda não foram terminadas - mas que elas vão sempre mudando.”

Guimarães Rosa

“Ouça conselhos e aceite instruções, e acabará sendo sábio.”

Provérbios 19:20 NVI

RESUMO

Introdução: Osteogênese imperfeita (OI) é uma doença do colágeno com manifestações clínicas ósseas e extraósseas. Entre as características extraósseas, estão descritas alterações no sistema estomatognático. **Objetivo:** Caracterizar aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI. **Métodos:** Estudo transversal com 22 participantes, divididos nos grupos OI Leve (OIL) (tipo 1) (n=15) e OI Moderada-Grave (OIMG) (tipos 3, 4 e 5) (n=7). Foram realizadas avaliações clínicas odontológicas. Aplicou-se o protocolo Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE) para avaliar os aspectos miofuncionais orofaciais. A atividade elétrica dos músculos masseter, temporal anterior e da região supra-hioidea foi avaliada por eletromiografia de superfície durante repouso e as tarefas de contração voluntária máxima (máxima intercuspidação), mastigação, deglutição incompleta de saliva, deglutição de líquido com volume confortável e deglutição de saliva. O Iowa Oral Pressure Instrument (IOPI) foi utilizado para medir a pressão da língua em diferentes tarefas. **Resultados:** Dentição permanente foi observada em 61,1% dos participantes e dentinogênese imperfeita em 15,8%. Com relação aos aspectos miofuncionais orofaciais, alteração da postura de lábios e língua foi observada em 54,5%, do aspecto das bochechas em 59,1% e da face em 72,7%. Na deglutição, 40,9% apresentaram alteração labial e 59,1% de língua. O padrão mastigatório unilateral preferencial foi observado em 54,5%. O escore total no AMIOFE foi 90,86 pontos na amostra total, 91,71 no OIL e 89,14 no OIMG. O padrão mastigatório não influenciou a ativação elétrica nas tarefas de máxima intercuspidação e mastigação. Nos índices de ativação muscular, os grupos diferiram estatisticamente em todas as tarefas avaliadas, $p = 0,046$ para repouso, $p = 0,014$ para máxima intercuspidação, $p = 0,005$ para mastigação livre, $p = 0,001$ para mastigação direcionada à direita e $p = 0,012$ para mastigação direcionada à esquerda, indicando predomínio de uso da musculatura masseterica no grupo OIMG e de temporal anterior no grupo OIL em todas as tarefas avaliadas. Na deglutição de líquido contínuo (100mL), OIMG apresenta para masseter direito ($p = 0,026$) e esquerdo ($p = 0,038$) maior percentual de ativação do que OIL. Quanto maior o escore para o comportamento dos lábios durante a deglutição, menor a ativação elétrica da região supra-hioidea durante repouso ($p = 0,026$). Com relação à pressão de língua, a amostra total apresentou a pressão anterior de língua de 49kPa, 52kPa o grupo OIL e 42,57kPa o grupo OIMG. A pressão da região anterior durante deglutição de saliva na amostra total foi 23kPa, no grupo OIL foi 23,64kPa e no grupo OIMG foi 21,71kPa. A pressão da região posterior na amostra total foi 47,82kPa, enquanto no grupo OIL foi 52,80kPa e no grupo OIMG foi 37,14kPa. Verificou-se que elevada pressão anterior de língua está correlacionada à elevada pressão posterior ($p = 0,001$). Entre os grupos de OI, foi observada maior pressão de língua da região posterior no grupo OIL ($p = 0,007$). **Conclusões:** A condição miofuncional orofacial não foi estatisticamente diferente de acordo com a gravidade da OI em crianças e adolescentes, embora OIMG apresentou menor escore total no protocolo AMIOFE e, em geral, mais alterações dentárias. A ativação dos músculos supra-hioideos durante deglutição de saliva e líquido contínuo foram semelhantes entre os grupos. A ativação dos músculos masseteres foi superior no grupo OIMG nas tarefas de repouso, deglutição de saliva, deglutição de volume confortável e deglutição contínua, indicando maior necessidade de manter a estabilização mandibular durante estas tarefas no grupo OIMG. Para o total da amostra maior pressão da região anterior de língua correlaciona-se à maior pressão da região posterior de língua.

Palavras-chave: Sistema estomatognático; Osteogênese imperfeita; Eletromiografia.

ABSTRACT

Introduction: Osteogenesis imperfecta (OI) is a collagen disorder with several clinical bone and extra-bone findings. Among the extra-bone characteristics, alterations in the stomatognathic system are described. **Objective:** To characterize morphofunctional and electrophysiological aspects of the stomatognathic system in children and adolescents diagnosed with OI. **Methods:** A cross-sectional study with 22 participants, divided into groups: Mild OI (MOI) (type 1) (n=15) and Moderate-to-Severe OI (MSOI) (types 3, 4 and 5) (n=7). Dental clinical evaluations were performed. The Orofacial Myofunctional Assessment with Scores (OMES) protocol was applied to assess orofacial myofunctional aspects. The electrical activity of the masseter, anterior temporal and suprahyoid muscles was evaluated by surface electromyography during rest and the tasks of maximal voluntary contraction (maximum intercuspation), mastication, incomplete swallowing of saliva, swallowing of liquid with comfortable volume and swallowing. of saliva. The Iowa Oral Pressure Instrument (IOPI) was used to measure tongue pressure on different tasks. **Results:** Permanent dentition was observed in 61.1% of the participants and dentinogenesis imperfecta in 15.8%. Regarding the orofacial myofunctional aspects, changes in the posture of lips and tongue were observed in 54.5%, in the appearance of the cheeks in 59.1% and in the face in 72.7%. In swallowing, 40.9% had labial alterations and 59.1% had tongue alterations. The preferential unilateral masticatory pattern was observed in 54.5%. The total score on OMES was 90.86 points in the total sample, 91.71 in the MOI and 89.14 in the MSOI. The masticatory pattern did not influence the electrical activation in the maximum intercuspation and chewing tasks. In muscle activation indices, the groups differed statistically in all evaluated tasks, $p = 0.046$ for rest, $p = 0.014$ for maximum intercuspation, $p = 0.005$ for free chewing, $p = 0.001$ for chewing directed to the right and $p = 0.012$ for directed chewing on the left, indicating predominance of use of the masseteric musculature in the MSOI group and of anterior temporal muscles in the MOI group in all evaluated tasks. In the swallowing of continuous liquid (100mL), MSOI presents a higher percentage of activation for the right ($p = 0.026$) and left ($p = 0.038$) masseter than MOI. The higher the score for the behavior of the lips during swallowing, the lower the electrical activation of the suprahyoid region during rest ($p = 0.026$). Regarding the tongue pressure, the total sample presented the anterior tongue pressure of 49kPa, 52kPa for the MOI group and 42.57kPa for the MSOI group. The pressure of the anterior region during saliva swallowing in the total sample was 23kPa, in the MOI group 23.64kPa and in the MSOI group 21.71kPa. The pressure of the posterior region in the total sample was 47.82kPa, in the MOI group 52.80kPa and in the MSOI group 37.14kPa. It was found that high anterior tongue pressure is correlated with high posterior pressure ($p = 0.001$). Among the OI groups, greater tongue pressure in the posterior region was observed in the MOI group ($p = 0.007$). **Conclusions:** The orofacial myofunctional condition was not statistically different according to the severity of OI in children and adolescents, although MSOI had a lower total score in the OMES protocol and, in general, more dental changes. Activation of the suprahyoid muscles during saliva and continuous liquid swallowing was similar between the groups. Activation of the masseter muscles was higher in the MSOI group in the tasks of rest, saliva swallowing, comfortable volume swallowing and continuous swallowing, indicating a greater need to maintain mandibular stabilization during these tasks in the MSOI group. In the total sample greater pressure in the anterior region of the tongue is correlated with greater pressure in the posterior region of the tongue.

Keywords: Stomatognathic system; Osteogenesis imperfecta; Electromyography.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Revisão de Literatura

Figura 1 – Biossíntese do colágeno.....	18
Figura 2 – Avaliação de EMGs sendo realizada durante mastigação.....	27
Figura 3 – Instrumento IOPI durante avaliação da pressão de língua.....	28
Figura 4 – Fluxograma da coleta de dados.....	34
Figura 5 – Ilustração colocação de eletrodos nos músculos masseter e temporal....	37

Artigo 2

Figure 1 - Percentage of maximum voluntary contact in the tasks of rest for 10s, maximum intercuspation and spontaneous chewing.....	92
Figure 2 - Percentage of maximum voluntary contraction for tasks at rest for 10s, maximum intercuspation, spontaneous chewing, right instructed chewing and left instructed chewing.....	93

Artigo 3

Figure 1 – Percentage of MVC in the tasks of rest for 10s, saliva swallowing, volume controlled liquid swallowing (5mL) and continuous liquid swallowing (100mL).....	124
Figure 2 – Percentage of MVC in tasks at rest for 10s, saliva swallowing, volume controlled liquid swallowing (5mL) and continuous liquid swallowing (100mL) in the total sample and by OI groups.....	125

Artigo 4

Figure 1 – Bulb position during pressure tasks in the anterior region of the tongue and pressure during saliva swallowing.....	141
Figure 2 – Bulb position during pressure task of the posterior region of the tongue.....	141

LISTA DE TABELAS

Revisão de Literatura

Tabela 1 – Estimativas de tamanho de amostra, ajustados para uma população de 70 casos para uma significância de 5%.....	41
--	----

Artigo 1

Table 1 – Sample characterization (n=22).....	67
Table 2 – Clinical dental characterization (n=19).....	68
Table 3 – OMES assessment scores for the orofacial structures, mobility, and functions of the total sample and each OI group.....	69
Table 4 – Absolute and relative distribution data for the occlusion and functional occlusion analyses using the OMES assessment form, for the total sample and each OI group.....	70
Table 5 – Average, standard deviation, and median values for the mandibular excursions of the total sample and each OI group.....	70

Artigo 2

Table 1 – Measures of central tendency and variability of the right and left masseter and anterior temporalis muscles at rest (10s), and during maximum intercuspation, spontaneous chewing, and instructed chewing (right and left) for the total sample and each OI group.....	89
Table 2 – Muscle activation index of the masseter and anterior temporalis muscles at rest (10s), and during maximum intercuspation, spontaneous chewing, instructed chewing on the right side, and instructed chewing on the left side, for the total sample and each OI group.....	90
Table 3 – Muscle asymmetry index of the masseter and anterior temporalis muscles at rest (10s), and during maximum intercuspation, spontaneous chewing, chewing on the right side, and chewing on the left side for the total sample and each OI group.....	91
Table S1 – Measures of central tendency and variability of the masseter and anterior temporalis muscles at rest (10s), and during maximum intercuspation, spontaneous chewing and chewing on the right and left sides, according to chewing pattern.....	94

Table S2 – Measures of central tendency and variability of the masseter and anterior temporalis muscles at rest (10s), and during maximum intercuspation, spontaneous chewing and chewing on the right and left sides, with and without canine-guided occlusion.....	95
Table S3 – Measures of central tendency and variability of the masseter and anterior temporalis muscles at rest (10s), and during maximum intercuspation, spontaneous chewing and chewing on the right and left sides, with and without occlusal interference on the working side.....	97

Artigo 3

Table 1 – Measures of central tendency and variability of the electrical activity of the masseter and anterior suprahyoid region at rest (10s), while swallowing saliva and during single (5mL) and consecutive (100mL) swallows of water.....	119
Table 2 – Measures of central tendency and variability for the scores of the clinical aspects of swallowing for the total sample and each OI group	120
Table 3 – Electrical activity of the masseter and anterior suprahyoid muscles at rest (10s), while swallowing saliva and during single (5mL) and consecutive (100mL) swallows of liquid for the total sample and each OI group.....	121
Table 4 – Analysis of the correlation between the electrical activity of different tasks.....	122
Table 5 – Analysis of the correlation between the electrical activity presented during tasks and aspects of the swallowing assessment.....	123

Artigo 4

Table 1 – Tongue pressure in the anterior region, tongue pressure in the posterior region and tongue pressure during saliva swallowing, for the total sample and by OI group.....	139
Table 2 – Correlation analysis between tongue pressure during tasks.....	140

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AMIOFE	Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CNEP	Comissão Nacional de Ética em Pesquisa
CVM	Contração Voluntária Máxima
DI	Dentinogênese Imperfeita
DTM	Disfunção Temporomandibular
EMG	Eletromiografia
EMGs	Eletromiografia de Superfície
HCPA	Hospital de Clínicas de Porto Alegre
IOPI	Iowa Oral Performance Instrument
ISEK	International Society of Electromyography and Kinesiology
KPa	Quilopascal
MD	Masseter Direito
ME	Masseter Esquerdo
OI	Osteogênese Imperfeita
OIL	Osteogênese Imperfeita Leve
OIMG	Osteogênese Imperfeita Moderada-Grave
SENIAN	Surface Electromyography for the Non-invasive Assessment of Muscles
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TD	Temporais Direito
TE	Temporal Esquerdo
UFRGS	Universidade Federal do Rio Grande do Sul

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	14
2 REVISÃO DE LITERATURA	16
2.1 OSTEOGÊNESE IMPERFEITA.....	16
2.1.1 Definição e patogenia	16
2.1.2 Classificação	18
2.2 ASPECTOS ODONTOLÓGICOS NA OSTEOGÊNESE IMPERFEITA.....	19
2.3 ASPECTOS MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS NA OSTEOGÊNESE IMPERFEITA.....	20
2.4 AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL.....	22
2.4.1 Avaliação instrumental	25
2.4.1.1 Eletromiografia de superfície.....	25
2.4.1.2 IOWA Oral Performance Instrument.....	27
3 JUSTIFICATIVA	29
4 HIPÓTESES	30
5 OBJETIVOS	31
5.1 OBJETIVO GERAL.....	31
5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	31
6 METODOLOGIA	32
6.1 TIPO E NATUREZA DO ESTUDO (DELINEAMENTO).....	32
6.2 LOCAL OU CENÁRIO.....	32
6.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA.....	33
6.4 COLETA E PROCESSAMENTO DOS DADOS.....	33
6.5 AVALIAÇÃO ODONTOLÓGICA.....	34
6.6 AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL.....	34
6.6.1 Instrumentos na avaliação da musculatura orofacial	36
6.6.1.1 Eletromiografia de Superfície.....	36
6.6.1.2 IOWA Oral Performance Instrument.....	39
6.7 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	40
6.8 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS.....	42
REFERÊNCIAS	43
7 RESULTADOS	51
7.1 ARTIGO 1.....	51
7.2 ARTIGO 2.....	71
7.3 ARTIGO 3.....	99
7.4 ARTIGO 4.....	126
8. CONCLUSÕES	142
9. CONSIDERAÇÕES FINAIS	144
APENDICE A	145
APENDICE B	148
APENDICE C	151
APENDICE D	153
ANEXO A	154
ANEXO B	159
ANEXO C	160
ANEXO D	161
ANEXO E	162
ANEXO F	163

1 INTRODUÇÃO

O presente estudo se constitui uma parceria entre pesquisadores do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, cujo tema contemplou o estudo das condições musculares orofaciais na Osteogênese Imperfeita (OI). Além disso, ressalta-se que o estudo faz parte do grupo Pesquisa em Osteogênese Imperfeita, anteriormente parte deste estudou os aspectos auditivos nesta população e continuam a ser investigadas, e do Laboratório de Estudos em Motricidade Orofacial (LEMO).

Pesquisas atuais em OI avançaram a compreensão das repercussões clínicas para além do comprometimento ósseo - já bastante constatado nesta condição genética. Estudos recentes apontam comprometimentos importantes, cuja necessidade de serem considerados no tratamento da OI mostram-se evidentes. Há a necessidade de contemplar aspectos auditivos, pois existe presença de perda auditiva nesta população em percentuais significativos (SWINNEN; COUCKE; PAEPE, 2011; OTAVIO *et al.*, 2019), também há diferentes condições dentárias, as quais podem comprometer as funções orofaciais (ANDERSSON *et al.*, 2017), alterações musculares, que impactam a qualidade de vida (VEILLEUX & RAUCH, 2017), sintomatologia auditiva relacionada à disfunção temporomandibular (DTM) ocorreu com mais frequência em crianças com OI do que em crianças saudáveis (MAŁGORZATA, *et al.*, 2021), alterações no sistema estomatognático, que envolvem funções vitais como a respiração, alimentação e deglutição (SMOLAG; KULESA-MROWIECKA; SULKO, 2017).

O estudo supracitado, precursor no tema das questões oromiofuncinais na população com OI, sugere que tecnologias sejam empregadas para melhor compreender as alterações no sistema estomatognático na OI (SMOLAG; KULESA-MROWIECKA; SULKO, 2017). A eletromiografia, tecnologia proposta no presente estudo, permite monitorar a atividade elétrica das membranas excitáveis, caracterizando as medidas dos potenciais de ação do sarcolema e, assim, constitui-se uma forma de investigar clinicamente as condições musculares (MORAES; CUNHA; GALVÃO *et al.*, 2013). A eletrofisiologia, por meio da eletromiografia, permite estudar as propriedades elétricas em células e tecidos nos quais há potenciais de ação (FERREIRA, 2011).

Assim, o uso de tecnologias integraliza a avaliação clínica da musculatura orofacial envolvida nas funções estomatognáticas e torna-se essencial ao auxiliar no tratamento e prognóstico das afecções orofaciais. Neste sentido, o objetivo da presente pesquisa é caracterizar os aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com OI. Partindo do objetivo exposto acima, esta tese foi composta de uma revisão de literatura, na qual foram abordados os aspectos da OI, a musculatura orofacial, a avaliação da musculatura orofacial clínica e com tecnologias e os aspectos odontológicos na OI. Após serão apresentadas a justificativa para o estudo e as hipóteses, bem como o detalhamento dos objetivos e a metodologia empregada. Como resultados foram elaborados quatro artigos científicos.

O artigo principal da tese foi intitulado *The morphofunctional characteristics of the stomatognathic system of children and adolescents with osteogenesis imperfecta*, cujo objetivo geral foi apresentar as características morfofuncionais do sistema estomatognático de crianças e adolescentes com diagnóstico de OI e o objetivo secundário foi comparar os resultados do grupo OI leve com os do grupo OI moderado a grave.

O segundo artigo, *Mastication and electrical activation in the masseter and anterior temporalis muscles of children and adolescents with osteogenesis imperfecta*, teve como objetivo caracterizar a mastigação e a ativação elétrica dos músculos masseter e temporal anterior em crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita e relacionar os resultados com guias e interferências oclusais, bem como apresentar os índices de ativação e de simetria muscular.

O terceiro artigo, *Electrical activity of the masseter and suprahyoid muscles and aspects of swallowing in children and adolescents with osteogenesis imperfecta*, cujo objetivo geral foi caracterizar a atividade elétrica dos músculos masseter e região supra-hióidea anterior em crianças e adolescentes com OI durante a deglutição e em repouso e o secundário foi comparar os resultados eletromiográficos com os achados clínicos da deglutição.

O quarto artigo, *Tongue pressure in children and adolescents with osteogenesis imperfecta*, teve como objetivo investigar e relacionar a pressão lingual da região anterior e posterior em contração isométrica e durante deglutição de saliva de crianças e adolescentes com OI.

Ao final encontram-se algumas considerações relevantes e a conclusão do trabalho, bem como anexos e apêndices que contribuem para o melhor entendimento do trabalho desenvolvido.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

2.1.1 Definição e patogenia

Osteogênese imperfeita (OI) é um termo utilizado para um grupo heterogêneo de síndromes do tecido conjuntivo (VAN DIJK & SILLANCE, 2014). Caracteriza-se como uma displasia óssea genética que pode causar fragilidades, deformidades, fraturas e dificuldades de crescimento ósseo (VAN DIJK & SILLANCE, 2014; FRATZL-ZELMAN, 2016; AZZAM, 2018). A fragilidade óssea e a suscetibilidade a fraturas sem ou por trauma mínimo são características clássicas da OI (BRIZOLA *et al.*, 2017). Não são observadas prevalências entre etnias (BYERS & STEINER, 1992). Na literatura consultada, não foram encontrados estudos de prevalência ou de incidência de OI no Brasil. A frequência relativa de OI como 0,74 (0,61-0,89)/10.000 (BUCK, 2011).

Dos indivíduos afetados cerca de 90% ocorre por mutações nos genes *COL1A1* e *COL1A2*, que são os codificadores das cadeias do colágeno tipo I. Além disso, grande parte destas mutações é herdada de forma dominante, mas algumas podem ser recessivas (NUSSBAUM; MCINNES; WILLARD, 2008). A figura 1 ilustra a biossíntese da proteína colágeno tipo I.

O colágeno tipo I é formado por duas cadeias $\text{pro}\alpha 1$ e uma cadeia $\text{pro}\alpha 2$. Após a tradução, as cadeias $\text{pro}\alpha 1$ e a cadeia $\text{pro}\alpha 2$ são processadas no retículo endoplasmático rugoso. As cadeias se alinham para iniciar o processo de dobramento das cadeias pró para formar o colágeno tipo I, que é uma proteína de estrutura de tripla hélice. Mutações descritas como causadoras de OI nos genes *COL1A1* e *COL1A2* ocasionam modificações pós-tradução durante o processo de dobramento. Durante este processo de dobramento, a modificação pós-tradução por proteínas específicas ocorre (VAN DIJK & SILLANCE, 2014).

Além das variantes patogênicas autossômicas dominantes nos genes *COL1A1* e *COL1A2*, codificadores de colágeno tipo I, outra variante autossômica dominante foi descrita. A variante no gene *IFITM5*, que codifica a proteína 5 transmembrana induzida por interferon leva a alterações na mineralização da matriz extracelular (MAROM; RABENHORST; MORELLO, 2020).

Figura 1 – Biossíntese do Colágeno

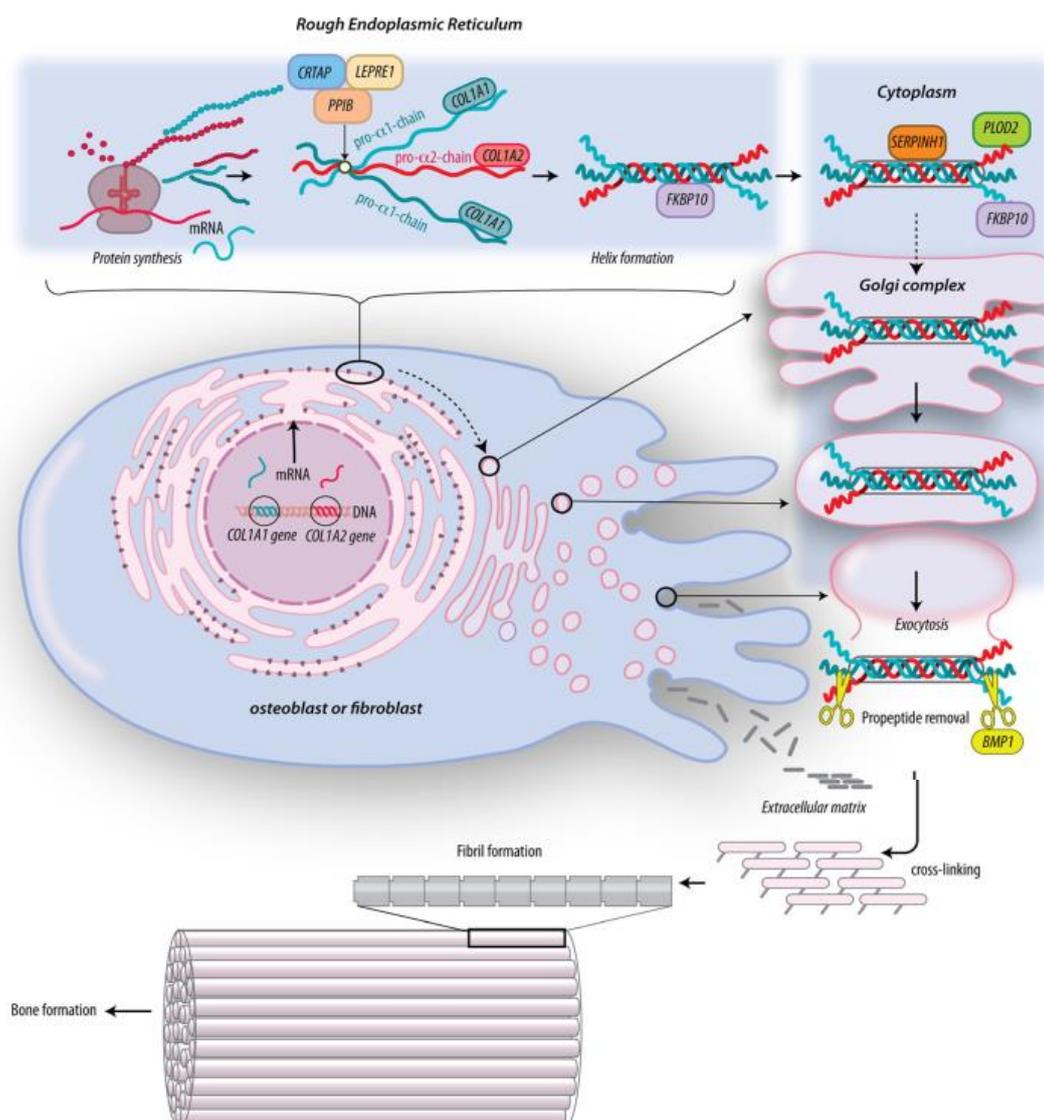


Ilustração geral da biossíntese do colágeno tipo I

Fonte: VAN DIJK & SILLENCE (2014)

Dos vinte e um genes revisados por Jovanovic, Guterman-Ram e Marini (2022) como causadores de OI, *WNT1* apresenta padrão de herança autossômico recessivo ou dominante, *MBTPS2* autossômico recessivo ligado ao X e outros dezesseis apresentam padrão de herança autossômica recessiva (JOVANOVIC; GUTERMAN-RAM; MARINI, 2022). Entre elas, estão as dos genes *SERPINF1* e *SPARC* que, assim como a variante no gene *IFITM5*, levam a alterações na mineralização da matriz extracelular. Já quando a mutação no gene *SERPINF1* leva a alterações no dobramento da proteína do colágeno e no

tráfego intracelular de colágeno. Esta mesma alteração ocorre em decorrência de variantes patogênicas no gene *FKBP10* (MAROM; RABENHORST; MORELLO, 2020).

As variantes patogênicas nos genes *CRTAP*, *P3H1* e *PPIB* causam modificações pós-tradução da molécula de colágeno e também no dobramento fibrilar do colágeno. Alterações no gene *SP7* leva a uma diferenciação anormal de osteoblastos, semelhante ao que ocorre com variantes no gene *TENT5A*, embora ainda não totalmente compreendida a alteração na função dos osteoblastos parece ser em decorrência de codificar proteínas com localização intracelular ou nuclear que afetam a função destas células. Alterações no gene *BMP1* foram descritas como responsáveis por alterar o processamento de colágeno. Alteração na homeostase do Ca^{+2} do retículo endoplasmático foi descrita como consequência de alterações no gene *TMEM38B*. Alterações nos genes *WNT1* e *MESD* afetam a função anabólica óssea da via de sinalização da remodelação óssea. Os genes *CREB3L1* e *MBTPS2*, este de herança recessiva ligada ao X, levam a alterações no controle de qualidade da proteína do colágeno e na resposta ao estresse do retículo endoplasmático (MAROM; RABENHORST; MORELLO, 2020).

2.1.2 Classificação

Atualmente a classificação genética tem sido bastante descrita nos estudos. Esta, no entanto, é possível apenas por meio de técnicas de análise molecular que ainda apresentam custos relativamente consideráveis. Embora bastante diversificada a classificação genotípica, o fenótipo apresentado permite que os casos sejam classificados em cinco tipos clínicos (MAROM; RABENHORST; MORELLO, 2020).

A primeira classificação clínica proposta em 1979 por Sillence, Senn e Danks foi a partir da observação da gravidade da doença, da deformidade resultante, da cor da esclera e da presença de perda auditiva. Os autores conseguiram identificar quatro tipos clínicos de OI. Atualmente, esta classificação clínica foi revisada por Van Dijk e Sillence (2014) e mais um tipo clínico com base em observações radiográficas foi acrescentado.

Na OI do tipo 1, de característica clínica não deformante e esclera azulada, observa-se aumento da fragilidade óssea, geralmente associada à baixa massa óssea. As manifestações nesta variação não incluem deformidades nos ossos longos e na coluna vertebral; observa-se, além disso, esclera azul-acinzentada e também susceptibilidade à perda auditiva condutiva com início na adolescência e juventude (VAN DIJK & SILLENCE, 2014).

A OI do tipo 2, de característica perinatal letal, é a forma mais grave e suas características são visíveis no ultrassom pré-natal (BASEL & STEINER, 2009). Os bebês são natimortos, entretanto os que nascem vivos têm muitas complicações, que comprometem a sobrevida, as quais, em geral, resultam em óbito posteriormente devidos principalmente às complicações respiratórias por insuficiência pulmonar, relacionada ao pequeno tórax e/ou fraturas de costelas (SILLENCE *et al*, 1979; BASEL & STEINER, 2009).

A OI do tipo 3, de característica progressivamente deformante é um dos tipos mais graves compatíveis com a sobrevida. Ao nascimento o bebê já apresenta fragilidade óssea e fraturas múltiplas que evoluem para deformidades progressivas esqueléticas, tais como a cifoescoliose (VAN DIJK & SILLENCE, 2014). O peso ao nascer, em geral, é adequado; embora, o crescimento longitudinal seja abaixo do esperado para idade e sexo (VAN DIJK & SILLENCE, 2014). Já a OI do tipo 4, um tipo também considerado de moderado a grave, é caracterizada pelo fenótipo variável com esclera normal, fraturas recorrentes, osteoporose, deformidades nos ossos longos e na coluna (VAN DIJK & SILLENCE, 2014).

A OI do tipo 5, de característica da calcificação da membrana interóssea entre tíbia/fíbula ou rádio/ulna, a expressividade é variável, apresentando de moderada a severa fragilidade óssea e não há presença de DI. Há uma propensão para o desenvolvimento de calos hiperplásicos, resultados de fraturas ou cirurgias ortopédicas. Cerca de 4 e 5% dos casos de OI, observados em um ambiente hospitalar, são do tipo 5 (VAN DIJK & SILLENCE, 2014; BRIZOLA *et al.*, 2015).

A OI é amplamente conhecida pelas alterações ósseas em que resulta. Todavia, considerando a relação ósseo-muscular e a abundante presença de colágeno do tipo I na matriz extracelular do tecido muscular, não é surpreendente que transtornos no tecido ósseo acarretem também défices no tecido muscular.

Tais anormalidades musculares, decorrentes da OI, têm sido relatadas em estudos conduzidos tanto em animais, como em crianças (VEILLEUX; TREJO; RAUCH, 2017). Discorreremos em tópico específico sobre aspectos musculares gerais e orofaciais na OI.

2.2 ASPECTOS ODONTOLÓGICOS NA OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

Diversas são as alterações dentárias descritas na OI. Entre as mais discutidas, está a dentinogênese imperfeita (DI), cuja prevalência estima-se entre 8 e 100% (ANDERSSON *et al.*, 2017). Outros aspectos, contudo, vêm recebendo atenção, como a prevalência de hipo e oligodontia, taurodontismo e segundos molares permanentes retidos (LUKINMAA *et al.*, 1987; MALMGREN; NORGREN, 2002). Desenvolvimento craniofacial alterado, principalmente perfil retrognata foram relatados com ocorrência frequente em pacientes com OI (JENSEN & LUND; 1997; WALTIMO-SIREN *et al.*, 2005).

Também presente nas discussões dos últimos anos, a avaliação molecular tem sido alvo de investigações. Estudo recente sugeriu que mutações em *COL1A1*, *COL1A2* e *CREB3L1* podem causar hipo e oligodontia em OI, contudo os autores alertam que os resultados não excluem efeitos aditivos de outros genes modificadores ou interagentes que podem agravar o fenótipo (ANDERSSON *et al.*, 2020).

Frequente na rotina clínica, a terapia medicamentosa com bisfosfonatos recebeu atenção relacionada aos aspectos dentários. Estudo retrospectivo avaliou o efeito desta na erupção e no desenvolvimento dentário em coorte de crianças recebendo pamidronato. Observou-se que a terapia medicamentosa parece diminuir a idade dentária, atrasar a maturidade e a erupção dos dentes (MALMGREN *et al.*, 2020).

Presente na rotina do odontólogo, a avaliação radiológica possibilita observar a presença de DI. Também é possível constatar anormalidades de formato da coroa, constrictões cervicais, câmaras pulpares grandes ou calcificadas e retenção dos segundos molares permanentes (ANDERSSON *et al.*, 2017).

Há alta prevalência de aberrações dentárias na OI, desta forma o exame odontológico clínico e radiográfico constitui-se como parte importante da investigação clínica. Ademais, em pacientes com formas leves da doença, nos quais o diagnóstico molecular é ausente, dispor apenas do diagnóstico médico pode ser incerto para corroborar a presença de OI. Assim, a demonstração de distúrbios no desenvolvimento dentário pode ser crucial para estabelecer o diagnóstico de OI (MALMGREN & NORGREN, 2002).

2.3 ASPECTOS MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS NA OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

As estruturas do complexo craniofacial possibilitam as funções estomatognáticas, tais como a sucção, a respiração, a deglutição e a mastigação, bem como a fala. O funcionamento e a morfologia destas estruturas exercem influências e podem determinar em grande parte a aparência, a saúde e a qualidade de vida (FELÍCIO, 2020).

Estudo recente com dezenove crianças e adolescentes com OI de um a dezoito anos de idade encontrou que 42% dos sujeitos apresentou distúrbios de sucção, 26% de deglutição, 15% de fala, 15% evidenciou bruxismo do tipo ranger e 15% do tipo apertar; além disso, 5% apresentou cefaleias. A amplitude de movimentos mandibulares não diferiu do padrão de normalidade, embora houve tendência para hipermobilidade. Além disso, houve relação significativa entre a descontinuidade da amamentação com a ocorrência de distúrbios da deglutição em crianças com OI e não significativa com os distúrbios de fala. Efeitos de intubação sobre a amplitude dos movimentos mandibulares devido a frequentes tratamentos cirúrgicos em crianças com OI também foram examinados e não foi observada diferença significativa (SMOLAĞ; KULESA-MROWIECKA; SUŁKO, 2017).

Em crianças com OI, a reabilitação é altamente complexa, devido ao risco de entorse e fraturas. Além disso, intervenção precoce nas áreas de fisioterapia e fonoaudiologia e a amamentação parece serem fatores significativos para o desenvolvimento dos músculos do sistema estomatognático e da estrutura e biomecânica da articulação temporomandibular. Entretanto, é necessário realizar estudos em um grupo maior, a fim de obter conclusões vinculativas.

Dada à necessidade de melhora da qualidade de vida dos pacientes com OI no aspecto estomatognático, foi sugerido que um programa seja criado para este grupo de pacientes (SMOLAĞ; KULESA-MROWIECKA; SUŁKO, 2017).

Poucos autores discutiram distúrbios do sistema estomatognático em doenças genéticas, e estes abordam principalmente a Síndrome de Down. A maior parte dos estudos é dedicada a disfunções em crianças e adolescentes livres de doenças genéticas. Contudo, distúrbios no sistema estomatognático ocorrem entre pacientes pediátricos com OI. Frequentemente as disfunções incluem as funções de sucção e deglutição, estrutura inadequada do músculo masseter e DTM. Outros estudos são necessários, utilizando ferramentas objetivas, como registros de eletromiografia (EMG) e condilografia. Além disso, deve considerar-se que as doenças do tipo OI representam um sério fator de risco para ocorrência das disfunções mencionadas (SMOLAĞ; KULESA-MROWIECKA; SUŁKO, 2017).

2.4 AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL

A investigação dos aspectos relacionados à espessura, à força e à pressão na musculatura orofacial tem sido tema de discussão na área da saúde - especialmente, na Fonoaudiologia. Percebe-se a importância do conhecimento da fisiologia muscular, bem como de parâmetros delineados a esses aspectos para que a musculatura orofacial possa ser exercitada pelos profissionais da área, no tratamento de patologias que acometem esta musculatura, como DTM, respiração oral, alterações ou deformidades dentofaciais, entre outras. Além disso, faz-se necessário o conhecimento destes aspectos também em determinadas populações com patologias de base - como a OI, a fim de que o tratamento oferecido seja absolutamente adequado e fundamentado.

A investigação das características da biomecânica orofacial, como a força muscular de estruturas como a língua, tem se mostrado fundamental na compreensão das alterações funcionais do sistema estomatognático e de suas repercussões no complexo craniofacial (CLARK & SOLOMON, 2012; ADAMS, 2013; PRANDINI *et al.*, 2015). A língua, em conjunto com outras estruturas orofaciais, possui um papel fundamental no desempenho da sucção, da

mastigação e da deglutição e, da mesma forma, na função adaptada de fala e na produção dos fonemas (MENEZES *et al.*, 2018).

As pesquisas que investigam a força de músculos orofaciais são recentes e boa parte tem como objetivo verificar a força e a resistência da musculatura da língua em adultos (VITORINO, 2010; CLARK & SOLOMON, 2012; VANDERWEGEN *et al.*, 2013; JÚNIOR *et al.*, 2014; NASCIMENTO, 2015; PRANDINI *et al.*, 2015; MENEZES *et al.*, 2018). Adams *et al.* (2013) ao realizarem uma revisão sistemática e meta-análise sobre medidas de força e resistência muscular da língua afirmaram que há clara necessidade de se estabelecer relações entre medida de força e resistência de língua com o desempenho em funções como a deglutição em determinadas populações incluindo diferentes faixas etárias. Deve-se ressaltar que a determinação de dados normativos é um importante pré-requisito quando se pretende avaliar o impacto da força da musculatura orofacial no desempenho de funções do sistema estomatognático (VANDERWEGEN *et al.*, 2013).

Há carência de estudos com o objetivo de avaliar a resistência muscular e a força da língua em amostras significativas de diferentes nacionalidades nas distintas faixas etárias em ambos os sexos (CLARK & SOLOMON, 2012; VANDERWEGEN *et al.*, 2013). A força dos músculos esqueléticos é influenciada pela etnia e há variações existentes dentro de um mesmo continente (NEWMAN *et al.*, 2003; ANDERSEN-RANBERG *et al.*, 2009; VANDERWEGEN *et al.*, 2013). Até o presente momento existe um número reduzido de pesquisas com objetivo de avaliar a força muscular da língua em crianças e adolescentes (POTTER; KENT; LAZARUS, 2009; POTTER & SHORT, 2009; AZEVEDO *et al.*, 2018).

Em estudos dedicados à OI, relativamente pouca atenção tem sido dada à ocorrência dos problemas estomatognáticos ou aos distúrbios miofuncionais orofaciais e às alterações nas funções orofaciais de mastigação, deglutição, respiração, fala e mesmo para a DTM (SMOLAĞ; KULESA-MROWIECKA; SUŁKO, 2017).

A avaliação clínica em motricidade orofacial representa fundamental etapa no processo de diagnóstico fonoaudiológico, visto que possibilita a compreensão das condições anatômicas e funcionais do sistema estomatognático. Além disso, possibilita, ainda, estabelecer uma linha de raciocínio terapêutico, fundamental para definir a necessidade de

encaminhamentos, além de fornecer dados quanto ao prognóstico do paciente e contribuir para a realização de pesquisas da área (GENARO, 2009).

Visando o desenvolvimento do raciocínio clínico, assim como a padronização das informações contidas em uma avaliação clínica, foi publicado o protocolo Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE) (ANEXO 1) (FELÍCIO & FERREIRA, 2008). Trata-se de um importante instrumento nacional validado, o qual caracteriza as condições musculares e funcionais com base em escores. Este é sensível para avaliar a aparência e condição postural da face, dos lábios, mandíbula, bochechas e língua, além das funções orofaciais de respiração, mastigação e deglutição. Cada um dos aspectos avaliados recebe um escore que pode variar entre 0 e 3 e, ao final da aplicação do instrumento, a soma máxima total pode totalizar 103 pontos - quanto maior este valor, melhor o resultado (FELÍCIO & FERREIRA, 2008).

O AMIOFE tem sido aplicado para determinar as características musculares em diferentes populações. Foi o instrumento eleito para aplicar em pacientes com síndrome da apneia-hipopneia obstrutiva do sono (BORRMANN *et al.*, 2021), para avaliar o treinamento de funções orofaciais em crianças com Síndrome de Down (IBRAHIM, *et al.*, 2019), para caracterizar o sistema motor oral de adultos com lesões faciais (DA SILVA *et al.*, 2017), para investigar as características miofuncionais orofaciais em portadores de Síndrome de Sjögren (ZANIN, 2017), em pacientes com DTM (WEBER *et al.*, 2013; MELCHIOR *et al.*, 2016). Assim, seu uso tem se mostrado uma referência para caracterizar os distúrbios do sistema oromiofuncional.

Como complemento da avaliação clínica miofuncional orofacial, pode-se recorrer a avaliações instrumentais com uso de recursos tecnológicos, os quais auxiliam de forma quantitativa o raciocínio clínico da condição muscular. Atualmente, diversos recursos tecnológicos estão disponíveis para complementar as avaliações miofuncionais orofaciais. Nesta pesquisa, optou-se por utilizar os recursos tecnológicos de eletromiografia de superfície (EMGs), para avaliar a atividade elétrica dos músculos temporal anterior, masseter e região supra-hioidea, assim como as funções de mastigação e deglutição, e o instrumento Iowa Oral Performance Instrument (IOPI), para avaliação da pressão de língua. Estas avaliações serão descritas detalhadamente na sequência.

2.4.1 Avaliação instrumental

2.4.1.1 Eletromiografia de superfície

A EMGs constitui-se uma técnica não invasiva que registra a atividade elétrica do músculo esquelético gerada pela somatória dos potenciais de ação das unidades motoras; desta forma, fornece informações como padrão de ativação muscular e estratégias de controle do sistema neuromuscular (RIGLER *et al.*, 2007; MERLETTI *et al.*, 2009). Tais informações são de grande utilidade para o estudo do desenvolvimento humano para diversas áreas como reabilitação, medicina do esporte, ergonomia, fisioterapia, cinesiologia, fonoaudiologia, odontologia e neurofisiologia (OOTAKI *et al.*, 2004; HANAWA *et al.*, 2008; SANTANA-MORA *et al.*, 2009; MERLETTI *et al.*, 2009; GOBBIS *et al.*, 2021; ROCHA *et al.*, 2021; SOUZA *et al.*, 2021).

A atividade muscular orofacial pode ser investigada pela EMGs. Os eletrodos, posicionados na superfície da pele, tais como observados na figura 2, captam o somatório dos potenciais de ação das fibras musculares das suas imediações. Embora apresente a vantagem de ser uma técnica não invasiva e indolor, existem limitações que devem ser compreendidas para sua correta utilização, tais como a colocação adequada dos eletrodos, devido à relação com a interferência da captação elétrica de músculos vizinhos, efeito conhecido como *crosstalk* e o tipo de fibra muscular ativada (BASMAJIAN & DE LUCA, 1985; DE LUCA, 1997).

Iniciativas como o Surface Electromyography for the Non-invasive Assessment of Muscles (SENIAN) e International Society of Electromyography and Kinesiology (ISEK) propõem padrões de procedimentos como a colocação de eletrodos e processamento do sinal a serem seguidos pelo meio científico nos estudos que utilizam eletromiografia como ferramenta. Essas condutas visam uniformizar as pesquisas na área, tornando seus resultados consistentes e reconhecidos (HERMENS *et al.*, 2000).

A EMGs representa um importante marcador no interesse da Fonoaudiologia sobre as condições musculares, sobretudo quanto à fadiga (DA SILVA *et al.*, 2012), mostrando que atividades musculares fatigantes promovem mudanças do sinal eletromiográfico que se caracterizam pelo decréscimo do

espectro da frequência mediana e média (HUMMEL *et al.*, 2005; MERLETTI, 2010). É consenso na literatura que a investigação sobre a frequência mediana é uma ferramenta importante na avaliação das mudanças fisiológicas da fadiga muscular (DE LUCA, 1997; GOTOUDA *et al.*, 2007; DA SILVA *et al.*, 2012; GHOSH, 2012; BUSANELLO-STELLA *et al.*, 2015). Esta frequência mediana pode ser alcançada por meio da decomposição espectral dos sinais eletromiográficos (DA SILVA *et al.*, 2012).

Figura 2 – Avaliação de EMGs sendo realizada durante mastigação



Momento de avaliação dos músculos masseteres e temporais anteriores durante mastigação.

Fonte: O autor.

2.4.1.2 Iowa Oral Performance Instrument

O Iowa Oral Performance Instrument (IOPI) é considerado padrão-ouro para aferir de forma objetiva a pressão e a resistência muscular da língua (TRAWITIZKI; BORGES; GRECHI, 2016). Adams *et al.* (2013) atestaram que há evidência suficiente para suportar o uso do IOPI como uma ferramenta confiável para avaliação da força e da resistência muscular da língua. Deve-se ressaltar que na literatura internacional nos estudos em que o IOPI foi utilizado como instrumento de mensuração, tanto o termo pressão quanto força são encontrados. Na presente pesquisa, será adotado o termo pressão, considerando que a unidade de medida do IOPI é em quilopascal (KPa), o que significa a relação entre determinada força e sua área de distribuição (INMETRO, 2012).

O IOPI é um aparelho portátil que consiste em um transdutor de pressão conectado a um bulbo preenchido de ar, que deve ser pressionado pela língua

do indivíduo contra o palato duro. A mudança de pressão gerada pelo pressionamento do bulbo é captada pelo aparelho e visualizada em sua tela de LCD (JÚNIOR *et al.*, 2014). Seu uso padrão é para aferição da pressão da língua no movimento de elevação (figura 3). No entanto, alguns pesquisadores utilizam adaptações junto ao bulbo para uso do instrumento na medição da força muscular de lábios e bochechas e da língua nos movimentos de lateralização e protrusão (SOLOMON *et al.*, 2008; CLARCK & SOLOMON; 2012; PRANDINI *et al.*, 2015).

Pesquisas realizadas com o IOPI revelam algumas divergências, principalmente quando os dados de pressão de língua são analisados quanto ao sexo e idade. Prandini *et al.* (2015) referem que não há consenso na literatura em relação à influência do sexo na pressão da língua. Os estudos que encontraram valores maiores para os homens atribuem os achados às diferenças anatômicas entre os sexos, já que o masculino apresenta maior massa muscular, além da influência de fatores como altura e peso (STIERWALT & YOUNG, 2007; TRAWITZKI *et al.*, 2011; VANDERWEGEN *et al.*, 2013; PRANDINI *et al.*, 2015). Nos estudos de Vitorino (2010) e Júnior *et al.* (2014) não foram encontradas diferenças no que se refere ao sexo. Clark e Solomon (2012) encontraram diferenças entre os sexos no que se refere à pressão de lábios e bochechas.

Em relação à influência do fator idade, somente estudos contendo amostras com ampla variação de idade verificaram relação negativa significativa entre pressão de língua e idade. Indivíduos com idades mais avançadas tendem a apresentar valores menores de pressão de língua quando comparados a indivíduos jovens (CLARK & SOLOMON, 2012; VANDERWEGEN *et al.*, 2013; JUNIOR *et al.*, 2014). No estudo de Vanderwegen *et al.* (2013), realizado com adultos de diferentes faixas etárias, a resistência muscular se manteve estável.

Figura 3 – Instrumento IOPI durante avaliação da pressão de língua



Momento de avaliação com instrumento IOPI.

Fonte: O Autor.

3 JUSTIFICATIVA

Em momento anterior, parte deste grupo de pesquisa já esteve reunida para caracterizar aspectos audiológicos na OI. Este estudo anterior foi uma dissertação de mestrado neste programa de pós-graduação e dois artigos científicos publicados com repercussão internacional (OTAVIO, 2018; OTAVIO *et al.*, 2019; OTAVIO *et al.*, 2020). Neste percurso, a autora assumiu cargo como fonoaudióloga na Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Ao pesquisar sobre as alterações oromiofuncionais na patologia em que já atuava como audiologista, observou grande lacuna na literatura consultada.

Na literatura pesquisada até o momento, apenas um estudo considerou especificamente o sistema estomatognático na OI. Pesquisadores poloneses avaliaram a frequência dos distúrbios de sucção, deglutição e de fala em crianças e adolescentes com OI. Este único estudo, no entanto, não utilizou avaliações objetivas para caracterizar esta população, foram aplicadas apenas entrevistas, fotos e uma avaliação clínica (SMOLAĞ; KULESA-MROWIECKA; SUŁKO, 2017). Os próprios autores sugerem estudo com avaliações objetivas nesta população.

Intervenções visando aumento de massa muscular mostraram resultados encorajadores em modelos animais com OI e constituem área importante de pesquisas futuras. Contudo, para que estudos de intervenção sejam propostos, faz-se necessário caracterizar a população. Além disso, há baixa consciência da ocorrência e das repercussões de distúrbios no sistema estomatognático em crianças e adolescentes. Tanto os pacientes acometidos pela doença, como as equipes que os gerenciam têm o foco do tratamento ainda na redução de fraturas e possibilidade de deambulação. Assim, são importantes tanto o diagnóstico destas alterações, como as atividades de promoção e prevenção de saúde sobre as complicações em decorrência de tais comprometimentos em funções primordiais à vida.

Considerando que há raros estudos sobre alterações miofuncionais na OI e que o tratamento da OI requer colaboração entre diferentes especialistas para obter diagnósticos abrangentes e a terapia seja ajustada para as necessidades e melhora da qualidade de vida dos pacientes, faz-se relevante este estudo para identificar as alterações dos aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos nesta população.

4 HIPÓTESES

A hipótese nula desta pesquisa pressupõe que não há alterações do sistema estomatognático na população de crianças e adolescentes com OI.

A hipótese alternativa assume que há alterações do sistema estomatognático na população de crianças e adolescentes com OI.

5 OBJETIVOS

5.1 OBJETIVO GERAL

Caracterizar os aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI.

5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Caracterizar estruturas e funções orofaciais em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI na amostra geral e de acordo com a gravidade;
2. Caracterizar em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI a atividade elétrica dos músculos temporal anterior, masseter e musculatura supra-hióidea;
3. Caracterizar a atividade elétrica dos músculos masseteres e temporais anteriores de acordo com o padrão mastigatório em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI;
4. Verificar se há simetria muscular e a relação desta com a atividade elétrica dos músculos masseteres e temporais anteriores nas funções orofaciais de mastigação em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI;
5. Caracterizar a atividade elétrica dos músculos masseteres e da região supra-hioidea e a pressão exercida pela língua durante tarefas de pressão de língua em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI.

6 METODOLOGIA

Durante consulta de rotina no Ambulatório de Osteogênese Imperfeita do HCPA, os participantes e seus responsáveis foram informados do estudo e convidados a participar deste. Foi realizado o processo de consentimento livre e esclarecido previsto pela resolução 466/12 da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP).

Após foi agendada consulta para realização das avaliações. Antes do início das avaliações, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado e, somente após este processo, deu-se início aos procedimentos contemplados na avaliação do estudo. Todos os requisitos e orientações da resolução nº 466 de 12 de dezembro de 2012 da CONEP foram atendidos.

O projeto foi previamente analisado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) e Comissão de Pesquisas e Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Odontologia da UFRGS estando aprovado (CAAE HCPA 04448218.7.0000.5327 e CAAE UFRGS 04448218.7.3001.5347).

6.1 TIPO E NATUREZA DO ESTUDO (DELINEAMENTO)

Trata-se de estudo analítico, observacional, prospectivo e transversal.

6.2 LOCAL OU CENÁRIO

O convite para participar desta pesquisa foi realizado no HCPA, durante consulta de rotina no ambulatório de OI. Após o aceite, a coleta de dados de dados ocorreu na Clínica de Fonoaudiologia e no Hospital de Ensino Odontológico, nas dependências da Faculdade de Odontologia da UFRGS.

6.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA

A amostra foi composta por crianças e adolescentes com diagnóstico clínico de OI e idade entre seis e dezenove anos. Todos os participantes frequentavam o ambulatório de osteogênese imperfeita do HCPA.

Foram critérios de inclusão estar na faixa etária entre seis e dezenove anos e apresentar diagnóstico clínico de OI. E, para todos os grupos, os participantes que preencherem os critérios a seguir foram excluídos: presença de histórico de tratamento fonoaudiológico nos últimos seis meses; histórico de cirurgia e/ou tumores, traumas na região de cabeça e pescoço e participantes que desistirem durante as avaliações ou se recusarem a algum dos testes propostos.

6.4 COLETA E PROCESSAMENTO DOS DADOS

Aqueles que manifestaram interesse foram contatados para agendamento de uma triagem, a fim de verificar o preenchimento dos critérios de inclusão e de exclusão. Após a triagem, os participantes que preencherem os critérios de elegibilidade passaram por uma anamnese, a fim de verificar aspectos sociodemográficos e pelas seguintes avaliações, as quais serão descritas detalhadamente em itens abaixo (Figura 4).

- Avaliação odontológica;
- Avaliação clínica miofuncional orofacial;
- Avaliação eletromiográfica da musculatura facial;
- Avaliação com IOPI.

Figura 4 - Fluxograma da coleta de dados

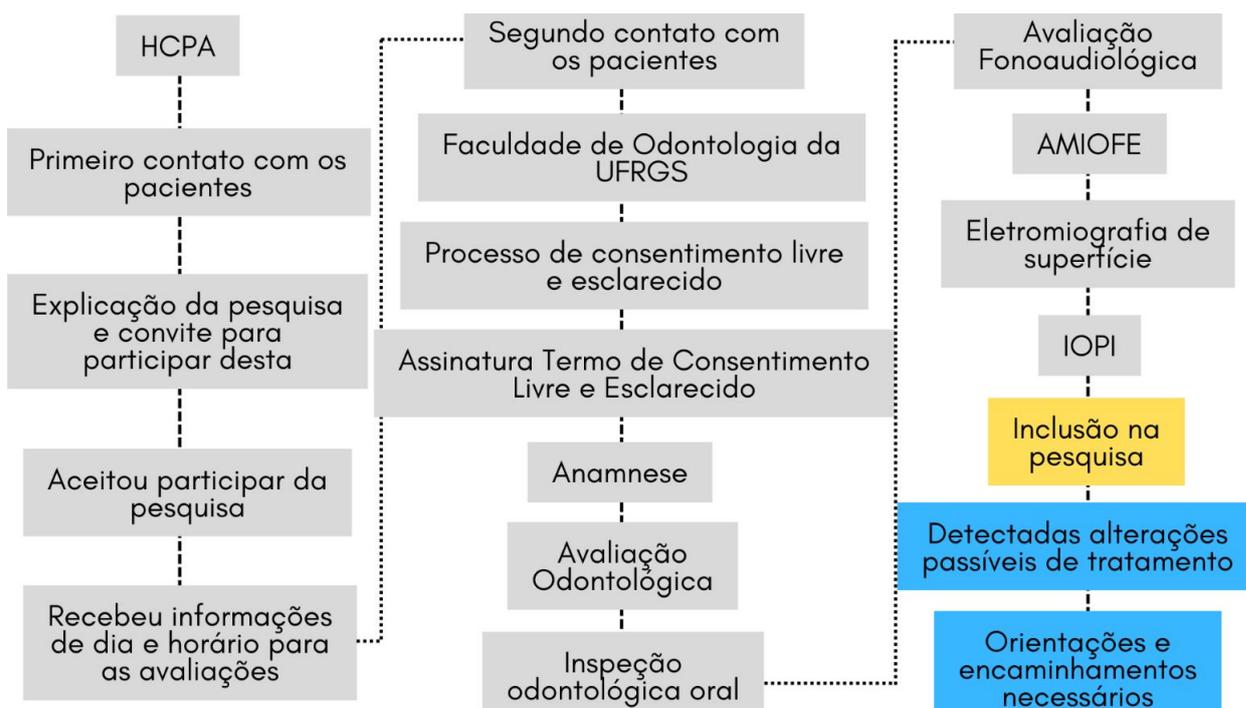


Ilustração da logística até os momentos de coletas de dados para o estudo.

Fonte: O autor.

6.5 AVALIAÇÃO ODONTOLÓGICA

A avaliação odontológica foi composta por exame clínico. O exame clínico odontológico incluiu a avaliação da classificação de oclusão, *overbite*, *overjet*, apinhamento dentário, mordida aberta, mordida cruzada, forma de arco e presença de dentinogênese imperfeita (DI). Foi considerada DI presente se, pelo menos, um dente estivesse opalescente ou de cor cinza, marrom ou amarela.

6.6 AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL

Para avaliação clínica dos aspectos miofuncionais, foi utilizado o protocolo Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE) (ANEXO 1) (FELÍCIO & FERREIRA, 2008). São quatro aspectos avaliados: a aparência e condição postural/postura das estruturas, a mobilidade, as funções orofaciais e a funcionalidade da oclusão.

No item aparência e condição postural/postura das estruturas, são julgados lábios, mandíbula, bochechas, face, língua e palato, os quais podem receber escores de 3 (normal) a 1 (alteração grave). Na mobilidade, ações como protruir, retrair, lateralizar, elevar, abaixar, inflar, sugar e retrair as estruturas dos lábios, língua, mandíbula e bochechas recebem pontuação de acordo com o desempenho, que é classificado em preciso (escore 3), falta de precisão/tremor (escore 2) e inabilidade grave (escore 1).

A função de respiração recebe escore de 3 (respiração nasal) a 1 (respiração oral severa). A deglutição recebe atenção em itens especiais como avaliação específica do comportamento dos lábios, da língua, outros sinais de alteração e eficiência da função. O melhor escore no item deglutição é 16 e o pior 4. A avaliação da deglutição ocorre com líquido fino, sendo utilizado água, ofertada em um copo de 100ml e também com sólido, biscoito Bono®, alimento também utilizado para avaliar a mastigação. Esta é computada quanto à incisão, tipo, anteriorizada ou não realiza a função e outros comportamentos e sinais de alteração. A melhor pontuação é dez e a pior dois. Nas funções de mastigação e deglutição, as instruções que o paciente recebe são “Beba esta água como você faz habitualmente” e “Coma este biscoito como você faz habitualmente”. Não há interferência do avaliador na forma como o paciente desempenha as funções.

A funcionalidade da oclusão afere os movimentos de abertura, fechamento, lateralidade, guias de desocclusão, interferências oclusais e ruídos. Além das medidas verticais – trespasse horizontal e distância interincisal, transversais – desvio de linha média e lateralidades direita e esquerda e horizontais – trespasse horizontal e protrusão. As medidas são aferidas com uma régua ou paquímetro. Neste estudo, optou-se por utilizar um paquímetro digital, marca Digimess®. Foram tomadas três medidas de cada item e uma média das aferições foi o resultado tabulado. Este item, no entanto, não computa escores no protocolo.

Durante toda a análise oromiofuncional, o paciente permaneceu sentado, com uma câmera filmadora posicionada em um tripé a cerca de 1m do paciente, com os pés apoiados ao solo, enquanto era aplicado o protocolo.

6.6.1 Instrumentos na avaliação da musculatura orofacial

6.6.1.1 Eletromiografia de Superfície

Para este estudo, a pesquisa do sinal eletromiográfico muscular foi obtida com o equipamento Miotec®, software Miotool, de quatro canais analógicos de entrada, conversor A/D de 14 bits de resolução na aquisição de sinais de EMGs, isolamento elétrico de 5.000 volts, capacidade de aquisição máxima de 2000 amostras/segundo/canal, e possibilidade controle de filtros passa alta, passa baixo e notch. Foi utilizado filtro passa alta de 20Hz e passa baixa de 500Hz. Os sinais foram coletados e salvos em computador portátil, sem conexão com a rede elétrica, a fim de evitar a interferência desta no sinal eletromiográfico.

Seguindo a padronização internacional (MERLETTI, 1999; HERMENS *et al.*, 2000) para a captação do sinal eletromiográfico, foram utilizados sensores ativos com entrada diferencial da Miotec, ligados aos eletrodos superficiais ativos com configuração bipolar de eletrocardiograma pediátrico ou adulto Ag/AgCl/gel sólido adesivo descartáveis da Kendall™. Os eletrodos, em formato de disco, possuíram distância fixa de 20 mm entre os mesmos (BUSANELLO-STELLA, 2014), gel condutor em quantidade fixa e colocada pelo fabricante.

Conforme as recomendações da literatura, os eletrodos foram colados nos ventres dos músculos masseteres direito (MD) e esquerdo (ME), nos ventres anteriores dos temporais direito (TD) e esquerdo (TE) (Figura 2), bem como na região supra e supra-hióidea (BASMAJIAN & DE LUCA, 1985; DE LUCA, 1997).

Com o intuito de evitar interferências eletromiográficas, foi colocado, também, o eletrodo de referência ligado ao fio terra, na região do processo estilóide da ulna e do rádio, no pulso dos participantes. Para diminuir a interferência da impedância oferecida pela pele, esta foi previamente preparada, realizando-se a limpeza nos locais de colocação dos eletrodos com álcool etílico 70% e algodão (CRAM; KASMAM; HOLTZ, 1998). O local das coletas também foi tratado com o objetivo de minimizar interferências, foi colocado no chão um

tapete de borracha e houve o cuidado de distanciar e desligar equipamentos eletrônicos, como o smartphone, que poderiam interferir eletromagneticamente na avaliação (DE LUCA, 1997).

Figura 5 - Ilustração colocação de eletrodos nos músculos masseter e temporal

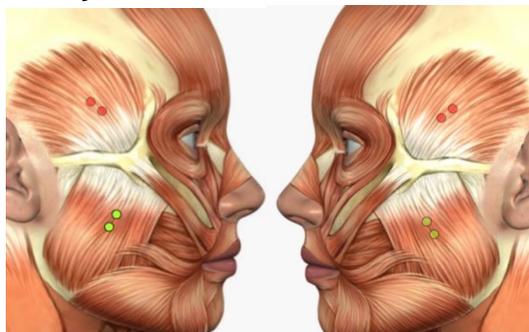


Ilustração dos pontos onde os eletrodos devem ser colados sobre a pele.

Fonte: Software MiotecSuite.

Os músculos mastigatórios, masseteres (MD, ME) e temporais (TD,TE), foram avaliados mediante protocolo descrito por Santos *et al.*, (2013) o qual propõe uma situação de isotonia (mastigação), uma tarefa de máxima intercuspidação durante cinco segundos e também a realização da normalização do sinal eletromiográfico. Os comandos verbais para as tarefas são descritos na sequência.

O sinal eletromiográfico para os músculos masseteres e temporais anteriores foi normalizado pela contração voluntária máxima (CVM), considerada como 100% de atividade elétrica muscular. A coleta da CVM foi realizada de acordo com Pernambuco, Cunha e Justino (2013):

- a) repouso durante pelo menos dez segundos, a partir do comando verbal “Fique parado sem mexer ou apertar os dentes”;
- b) contração voluntária máxima durante cinco segundos por três vezes, com intervalo de repouso por 10 segundos entre cada contração – para esta prova, o participante foi treinado previamente a realizar o apertamento dentário durante o tempo estipulado. Ademais, o comando verbal para esta prova foi “Aperte os dentes com a maior força que puder”, juntamente com estímulos verbais para a manutenção do apertamento dentário como “Aperta, aperta, aperta”.

Para a tarefa de mastigação, as instruções foram as seguintes:

a) mastigação com biscoito Bono® - esta prova foi realizada com este alimento, uma vez que este é o alimento validado pelo protocolo AMIOFE, utilizado neste estudo para avaliar as funções orofaciais (FELÍCIO & FERREIRA, 2008). Os participantes foram orientados com o seguinte comando verbal: “Mastigue como você faz em casa”. Após repouso de dois minutos, foi orientada a mastigação apenas no lado direito. Os participantes receberão outro biscoito e o seguinte comando verbal: “Mastigue apenas do lado direito”. Durante a tarefa, a avaliador repetirá algumas vezes “apenas do lado direito”, enquanto sinaliza com o braço qual é o lado direito. Após repouso de dois minutos, foi orientada a mastigação apenas no lado esquerdo. Os participantes receberam outro biscoito e o seguinte comando verbal: “Mastigue apenas do lado esquerdo”. Durante a tarefa, a avaliador repetiu algumas vezes “apenas do lado esquerdo”, enquanto sinaliza com o braço qual era o lado esquerdo. Para análise e leitura do sinal eletromiográfico da tarefa de mastigação, o intervalo selecionado foi entre a primeira incisão e a última deglutição.

Para a musculatura elevadora da língua (região supra-hioidea), o sinal eletromiográfico para os músculos masseteres foi normalizado pela CVM, considerada como 100% de ativação elétrica muscular. A coleta para os músculos masseteres foi realizada de acordo com Pernambuco, Cunha e Justino (2013) e as instruções foram as seguintes:

- a) normalização do sinal eletromiográfico dos músculos supra-hioideos – inicialmente, foi realizado um repouso durante pelo menos dez segundos, a partir do comando verbal “Fique parado sem mexer o rosto”. Em seguida, o participante realizou uma deglutição incompleta de saliva durante cinco segundos. Foi repetida três vezes, com intervalos de dez segundos. Houve um treinamento prévio;
- b) deglutição de líquido contínua: foi solicitado que o participante degluta 100ml de forma contínua e habitual.
- c) deglutição de líquido com volume confortável: deglutição de 5ml de água em temperatura ambiente em único gole. O participante recebeu a seguinte instrução: “Coloque toda esta água na sua boca. Segure e engula quando eu disser”. A tarefa foi repetida três vezes com intervalos de dez segundos;
- d) deglutição de saliva: foi solicitado que a saliva seja deglutida por três vezes. O participante recebeu a seguinte instrução: “Segure a saliva na boca e engula

quando eu disser”. A tarefa foi repetida três vezes com intervalos de dez segundos.

Para análise e leitura do sinal eletromiográfico da tarefa de deglutição de líquido contínua, foi considerada % da CVM de todo o intervalo correspondente à deglutição de todo o volume do líquido. Para a deglutição de líquido com volume confortável foi considerado o intervalo de dois segundos que compreende o pico do sinal eletromiográfico, que é a representação gráfico da deglutição. Foi registrada o % da CVM com o sinal eletromiográfico normalizado (PERNAMBUCO; CUNHA; JUSTINO, 2013).

6.6.1.2 Iowa Oral Performance Instrument

Durante a avaliação os sujeitos permaneceram sentados em cadeira confortável, com pés apoiados e cabeça paralela ao plano horizontal. A pressão de língua foi avaliada por meio do pico de pressão máxima exercida sobre o bulbo do instrumento Iowa Oral Performance Instrument (IOPI Medical LLC, Redmond, WA, EUA, Modelo 2.3).

Para avaliação da pressão e resistência da língua, conforme estudo de Prandini *et al.* (2015), o bulbo foi posicionado na cavidade oral, seguindo critérios de biossegurança, e os indivíduos o pressionaram o máximo possível por dois segundos. Três medidas foram tomadas para cada prova, com intervalo de descanso de um minuto entre elas. Para posterior análise, foram considerados os maiores valores de obtidos em cada uma das provas de pressão, somente para a prova de deglutição foi utilizado o valor médio dos três momentos. As seguintes provas foram realizadas:

- Máxima Elevação da Língua: elevar a língua em direção à papila incisiva e pressionar o bulbo posicionado nessa região. Após o bulbo ser posicionado na região da papila incisiva do participante pelo avaliador, aquele recebeu a instrução: “Pressione o balão de ar com a ponta da sua língua o máximo possível, conforme mostrei anteriormente”. Após dois segundos, o avaliador sinalizou que deveria cessar a pressão. Esta sequência foi repetida três vezes com intervalo de um minuto entre cada repetição;

- Máxima Elevação do Dorso da Língua: elevar o dorso da língua em direção ao palato e pressionar o bulbo posicionado nessa região. Após o bulbo ser posicionado na região do palato sobre o dorso da língua do participante pelo avaliador, aquele recebeu a instrução: “Pressione o balão de ar com o meio da sua língua o máximo possível, conforme mostrei anteriormente”. Após dois segundos, o avaliador sinalizou que deveria cessar a pressão. Esta sequência foi repetida três vezes com intervalo de um minuto entre cada repetição;
- Deglutição: deglutir saliva de forma habitual, com o bulbo posicionado na região da papila incisiva. Após o bulbo ser posicionado na região da papila incisiva do participante pelo avaliador, aquele recebia a instrução: “Engula a saliva”. Esta ação foi repetida três vezes com intervalo de um minuto entre cada repetição.

6.7 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Trata-se de estudo descritivo, em que o tamanho amostral foi definido por conveniência. Foram incluídos os participantes que realizaram consulta no ambulatório de OI no período de junho de 2019 a junho de 2020.

Entretanto realizou-se uma estimativa de tamanho amostral considerando que a população alvo deste estudo foi constituída por 70 crianças e adolescentes registrados no Centro de Referência no HCPA na Rede Brasileira de Osteogênese Imperfeita. Sobre este grupo foram observados 67,14% (n=47) com OI tipo I (grupo 1 – forma leve de OI) e 32,85% (n=23) com OI tipos 3, 4 e 5 (grupo 2 – forma moderada a grave de OI). A determinação do tamanho de amostra tomou como base as estimativas de prevalências observadas nos dois grupos de doenças [Tipo 1 vs. Outros tipos]. O cálculo amostral, considerou um nível de significância de 5% (α) e um erro amostral (d) de 0,16, resultando em um tamanho amostral de 22 investigados. Dado que a doença é considerada rara, sendo observadas taxas de 1:15.000 a 1:20.000 nascimentos (FORLINO *et al.*, 2011), aplicou-se a fórmula para correção de população finita [$nc = N/(n + (N-1))$], o que resultou em um tamanho mínimo de amostra de 22 casos,

implicando em 15 casos no grupo com OI tipo 1 e de 7 casos no grupo com os outros tipos de OI (3, 4 e 5).

Tabela 1 – Estimativas de tamanho de amostra, ajustados para uma população de 70 casos para uma significância de 5%

Parâmetros para cálculo de amostra			Tamanhos de amostra estimados		
d Erro amostral	n	nc	n ajustada	n tipo de OI	
				Grupo 1 (OI Tipo 1)	Grupo 2 (OI Tipos 3, 4 e 5)
0,050	338,40	0,172	58,1	39,0	19,1
0,070	172,65	0,290	50,0	33,6	16,4
0,090	104,44	0,404	42,2	28,3	13,8
0,100	84,60	0,456	38,6	25,9	12,7
0,120	58,75	0,548	32,2	21,6	10,6
0,150	37,60	0,657	24,7	16,6	8,1
0,160	33,05	0,686	22,7	15,2	7,4
0,180	26,11	0,736	19,2	12,9	6,3
0,200	21,15	0,776	16,4	11,0	5,4
0,220	17,48	0,809	14,1	9,5	4,6

n tamanho de amostra bruto

d Erro amostral

nc: correção para população finita

n ajustada: tamanho de amostra ajustado a população (n=70)

A fim de responder aos objetivos do estudo, os dados foram tabulados no SPSS®, versão 20.0 para Windows®. Para todos os testes empregados neste trabalho, foi considerada uma significância de 5%, ou seja, a hipótese nula foi rejeitada quando p-valor foi menor ou igual a 0,05.

A apresentação dos resultados ocorreu por meio das distribuições absoluta e relativa (n - %), bem como, pelas medidas de tendência central (média e mediana) e de variabilidade (desvio padrão e amplitude) e com o estudo da distribuição de dados pelo teste de Kolmogorov Smirnov. A comparação das variáveis contínuas entre dois grupos independentes ocorreu pelos testes t-Student e de Mann Whitney. O teste t-Student, para grupos independentes, é um teste paramétrico, a ser empregado quando a distribuição for normal. O teste de Mann Whitney é um teste não-paramétrico alternativo ao teste t-Student para comparar médias de duas amostras independentes. A única condição necessária ao seu emprego é que as amostras sejam independentes e

aleatórias, e que as variáveis em análise sejam numéricas, contínuas ou ordinais.

Quando a comparação ocorreu entre três ou mais grupos independentes, foi aplicada a Análise de Variância One Way – Post Hoc Tukey ou Bonferroni. Nas situações nas quais a variável a ser comparada tenha apresentado distribuição assimétrica, foi utilizado o teste de Kruskal Wallis – Post Hoc Dunn, de Variância One Way.

A Variância One Way ou ANOVA One Way pode ser utilizada para analisar situações nas quais existam diversas variáveis independentes. Os testes post hoc consistem em comparações em pares planejadas, que objetivam comparar todas as diferentes combinações dos grupos testados. A correção de Bonferroni será aplicada quando for necessário controlar o erro de conjunto, para assegurar que o erro do Tipo I acumulado fique abaixo do especificado (0,05).

Relações de linearidade serão estimadas pelo coeficiente correlação de Spearman: uma estatística não paramétrica, que pode ser utilizada quando os dados violam suposições paramétricas. Os dados foram classificados e a equação de Pearson foi aplicada.

6.7.1 Tratamento dos dados eletromiográficos

Os valores das provas eletromiográficas foram normalizados e foram obtidos os valores percentuais tomando como base o valor da CVM como 100% (NASCIMENTO *et al.*, 2013; PERNAMBUCO *et al.* 2013). Após a normalização do sinal eletromiográfico, foi calculado pelo software automaticamente o valor médio de ativação elétrica em percentual dos pares de músculos direito e esquerdo.

Para análise e leitura do sinal eletromiográfico da tarefa de máxima intercuspidação durante 5 segundos, foram excluídos o primeiro e o último segundo e a média (%) da ativação elétrica do intervalo selecionado de 3 segundos foi registrada. Após realizou-se a média aritmética das três repetições e este foi o valor contemplado para análise. Na tarefa de mastigação, o intervalo selecionado foi entre a primeira incisão e a última deglutição.

Para análise e leitura do sinal eletromiográfico da tarefa de deglutição de líquido contínua, foi considerada % da CVM de todo o intervalo correspondente

à deglutição de todo o volume do líquido. Para a deglutição de líquido com volume confortável foi considerado o intervalo de dois segundos que compreende o pico do sinal eletromiográfico, que é a representação gráfico da deglutição. Foi registrada o % da CVM com o sinal eletromiográfico normalizado (PERNAMBUCO; CUNHA; JUSTINO, 2013).

6.8 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O estudo foi considerado de risco mínimo. Os procedimentos propostos nesta pesquisa não foram invasivos e não provocaram danos ao participante. Os desconfortos previstos foram alguma sensação de desconforto com a colagem dos eletrodos e também poderia haver algum constrangimento ao responder perguntas pessoais, bem como o tempo dispensado. Os benefícios pela participação no estudo serão indiretos e incluem o levantamento de evidência científica sobre a condição da musculatura orofacial na OI, bem como informações importantes para o tratamento de alterações em funções do sistema estomatognático.

REFERÊNCIAS

ADAMS, V.; MATHISEN, B.; BAINES, S.; LAZARUS, C.; CALLISTER, R. A systematic review and meta-analysis of measurements of tongue and hand strength and endurance using the Iowa Oral Performance Instrument (IOPI). **Dysphagia**, v. 28, n. 3, p. 350-69, 2013.

ANDERSEN-RANBERG, K.; PETERSEN, I.; FREDERIKSEN, H.; MACKENBACH, J.P.; CHRISTENSEN, K. Cross-national differences in grip strength among 50+ year-old Europeans: results from the SHARE study. **European Journal of Ageing**, v. 6, n. 3, p. 227–36, 2009.

ANDERSSON K. *et al.* Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfect – a retrospective cohort study. **PLoS ONE**, v. 12, n. 5: e0176466, 2017.

ANDERSSON, K.; MALMGREN, B.; ÅSTRÖM, E.; NORDGREN, A.; TAYLAN, F.; DAHLLÖF, G. Mutations in COL1A1/A2 and CREB3L1 are associated with oligodontia in osteogenesis imperfecta. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 15, n. 80, 2020. doi: 10.1186/s13023-020-01361-4

AZEVEDO, N.D.; LIMA, J.C.; FURLAN, R.M.M.M.; MOTTA, A.R. Tongue pressure measurement in children with mouth-breathing behaviour. **Journal of Oral Rehabilitation**, v. 45, n. 8, p. 612-17, 2018.

AZZAM, K.A.; RUSH, E.T.; BURKE, B.R.; NABOWER, A.M.; ESPOSITO, P.W. Mid-term results of femoral and tibial osteotomies and fassier-duval nailing in children with osteogenesis imperfecta. **Journal of Pediatric Orthopaedics**, v. 38, n. 6, p. 331-36, 2018.

BASEL, D.; STEINER, R.D. Osteogenesis imperfecta: recent findings shed new light on this once well-understood condition. **Genetics IN Medicine**, v. 11, n. 6, p. 375-85, 2009.

BASMAJIAN, J. V.; DE LUCA, C. J. *Muscles Alive: Their Functions Revealed by Electromyography*. 5 ed. Baltimore: Williams e Wilkins, 1985.

BINDER, H. *et al.* Comprehensive rehabilitation of the child with osteogenesis imperfecta. **American Journal of Medical Genetics**, v. 45, p. 265-9, 1993.

BORRMANN, P. F. *et al.* Muscular assessment in patients with severe obstructive sleep apnea syndrome: protocol for a case-control study. **JMIR research protocols**, 10(8), e30500, 2021.

BRIZOLA, E.S.; ZAMBRANO, M.B.; PINHEIRO, B.S.; VANZ, A.P.; FÉLIX, T.M. Características clínicas e padrão de fraturas no momento do diagnóstico de osteogênese imperfeita em crianças. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 35, n. 2, p. 171-7, 2017.

BRIZOLA, E. et al. Clinical and Molecular Characterization of Osteogenesis Imperfecta Type V. **Molecular Syndromology**, v. 6, n. 4, p. 164-72, 2015.

BRIZOLA, E.; STAUB, A.L.P.; FÉLIX, T.M. Muscle strength, joint range of motion, and gait in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. **Pediatric Physical Therapy**, v.26, n.2, p. 245-52, 2014.

BUCK, C.O.B. Estudo clínico epidemiológico das osteocondrodisplasias de manifestação perinatal na América do Sul. 2011. Tese (Doutorado) – Programa de Pós Graduação: Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas, Campinas, 2011.

BUSANELLO-STELLA, A. R. Fadiga Muscular: Análise dos músculos orbiculares da boca e mastigatórios de crianças de 6 a 12 anos de idade. 2014. 139 p. Tese (Doutorado em Distúrbios da Comunicação Humana)-Universidade Federal de Santa Maria, Santa Maria, 2014.

BUSANELLO-STELLA, A.R.; BLANCO-DUTRA, A.P.; CORRÊA, E.C.R.; SILVA, A.M.T. Fadiga eletromiográfica dos músculos orbiculares da boca durante exercícios em crianças respiradoras orais e nasais. **CoDAS**, v. 27, n. 1, p. 80-8, 2015.

BYERS, P.H.; STEINER, R.D. Osteogenesis imperfecta. **Annual Review of Medicine**, v.43, p. 269-82, 1992.

CAUDILL, A. *et al.* Ankle strength and functional limitations in children and adolescents with type I osteogenesis imperfecta. **Pediatric Physical Therapy**, v. 22, p. 288-95, 2010.

CLARK, M. H.; SOLOMON, N. P. Age and sex differences in orofacial strength. **Dysphagia**, v. 27, n. 1, p. 2-9, 2012.

CRAM, J. R.; KASMAN, G. S.; HOLTZ, J. Introduction to Surface Electromyography. Maryland: Aspen Publishers, 1998. 408 p.

DA SILVA, C.R.; GERES, B.S.; KURIKI, H.U.; NEGRAO FILHO, R.F.; ALVES, N.; DE AZEVEDO, F.M. Análise da reprodutibilidade de parâmetros no domínio da frequência do sinal EMG utilizados na caracterização da fadiga muscular localizada. **Motriz: Revista de Educação Física**, v. 18, n. 3, p.456-64, 2012.

DA SILVA, A.P.; SASSI, F.C.; BASTOS, E.; ALONSO, N.; ANDRADE, C.R.F. Oral motor and electromyographic characterization of adults with facial fractures: a comparison between different fracture severities. **Clinics**, v. 72, n. 5, p. 276–83, 2017.

DE LUCA, C. J. The use of surface electromyography in biomechanics. **Journal of Applied Biomechanics**, v. 13, n. 2, p.135-63, 1997.

DI FRANCESCO, R.C.; PASSEROTII, G.; PAULUCCI, B.; MINITI, A. Respiração oral na criança: repercussões diferentes de acordo com o diagnóstico. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia [online]**. v. 70, n. 5, p. 665-670, 2004.

DROBEK, W.; KARASIŃSKI, A.; BARON, S.; KARŁOWSKA, M. Epidemiologia, etiologia, diagnostyka i terapia zaburzeń w układzie ruchowym narządu żucia w świetle współczesnego piśmiennictwa. **Magazyn Stomatologiczny**, v. 8, n.9, p. 28-30, 1999.

FELÍCIO, C. M.; FERREIRA, C. L. Protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 72, n. 3, p. 367-75, 2008.

FELÍCIO, C.M. Desenvolvimento, bases anatômicas e controle neuromuscular das funções estomatognáticas. In: FELÍCIO, C.M. (autor) Motricidade orofacial: teoria, avaliação e estratégias terapêuticas. São Paulo: Editora da Universidade de São Paulo, 2020, p. 13-46.

FERNANDES, A.C.N. Avaliação da funcionalidade de crianças e adolescentes com osteogênese imperfeita. 2021. 105 p. Dissertação (Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente) – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2021.

FERREIRA, L.L. Técnica de eletrofisiologia em carrapatos. 2011. 27 p. Seminário (Mestrado) - Universidade Federal de Goiás, Goiânia, 2011.

FORLINO, A.; CABRAL, W.A.; BARNES, A.M.; MARINI, J.C. New perspectives on osteogenesis imperfecta. **Nature Reviews Endocrinology**, v. 7, n. 9, p. 540-57, 2011.

FRATZL-ZELMAN, N. *et al.* Non-lethal type VIII osteogenesis imperfecta has elevated bone matrix mineralization. **The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 101, n. 9, p. 3516-25, 2016.

GENARO, K.F.; BERRETIN-FELIX, G.; REHDER, M.I.B.C.; MARCHESAN, I.Q. Avaliação miofuncional orofacial – protocolo MBGR. **Revista CEFAC**, v. 11, n. 2, p. 237-45, 2009.

GHOSH, T.; GANGOPADHYAY, S. Effect of an ergonomic intervention on muscle fatigue and respiratory stress of goldsmiths during blowing pipe activity in India. **Work**, v. 43, n. 4, p. 427-35, 2012.

GOBBIS, M.L.; BORGES, B.L.A.; TRAMONTI, K.A.; SILVA, C.L.; NAGAE, M.H. A repercussão do relaxamento do músculo mental na respiração oronasal. **Revista CEFAC**, v. 23, n. 2, e7520, 2021.

GONÇALVES, D.A.; DAL FABBRO, A.L.; CAMPOS, J.A.; BIGAL, M.E.; SPECIALI, J.G. Symptoms of temporomandibular disorders in the population: an epidemiological study. **Journal of orofacial pain**, v. 24, n. 3, p. 270-8, 2010.

GOTOUDA, A.; YAMAGUCHI, T.; OKADA, K.; MATSUKI, T.; GOTOUDA, S.; INOUE, N. Influence of playing wind instruments on activity of masticatory muscles. **Journal of Oral Rehabilitation**, v. 34, n. 9, p.645-51, 2007.

HANAWA, S.; TSUBOI, A.; WATANABE, M.; SASAKI, K. EMG study for perioral facial muscles function during mastication. **Journal of Oral Rehabilitation**, v. 35, n. 3, p. 159- 70, 2008.

HERMENS, H.J.; FRERIKS, B.; DISSELHORST-KLUG, C.; RAU, G. Development of recommendations for SEMG sensors and sensor placement procedures. **Journal of Electromyography and Kinesiology**, New York, v. 10, n. 5, p.361-74, 2000.

HUMMEL, A.; LÄUBLI, T.; POZZO, M.; SCHENK, P.; SPILLMANN, S.; KLIPSTEIN, A. Relationship between perceived exertion and mean power frequency of 52 the EMG signal from the upper trapezius muscle during isometric shoulder elevation. **European Journal of Applied Physiology**, v. 95, n. 4, p. 321-6, 2005.

IBRAHIM, A. F.; SALEM, E. E.; GOMAA, N. E.; ABDELAZEIM, F. H. The effect of incentive spirometer training on oromotor and pulmonary functions in children with Down's syndrome. **Journal of Taibah University Medical Sciences**, v. 14, n. 5, p. 405–11, 2019.

INMETRO. Sistema Internacional de Unidade SI. Duque de Caxias. RJ (s. n.), 2012.

JENSEN, B.L.; LUND, A.M. Osteogenesis imperfecta: clinical, cephalometric, and biochemical investigations of OI types I, III, and IV. **Journal of craniofacial genetics and developmental biology**, v. 17, n. 3, p. 121-32, 1997.

JOVANOVIC, M.; GUTERMAN-RAM, G.; MARINI, J.C. Osteogenesis imperfecta: mechanisms and signaling pathways connecting classical and rare OI types. **Endocrine Reviews**, v. 43, n. 1, p. 61–90, 2022.

JÚNIOR, H.V.M.; TAVARES, J.C.; MAGALHÃES, A.A.B.; GALVÃO, H.C.; FERREIRA, M.A.F. Caracterização da pressão da língua em idosos. **Audiology - Communication Research**, v.19, n. 4, p. 375-9, 2014.

LEITE, R.F.P.; MUNIZ, M.C.M.C.; ANDRADE, I.S.N. Conhecimento materno sobre fonoaudiologia e amamentação em alojamento conjunto. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, v. 22, n. 1, p. 36-40, 2009.

LUKINMAA, P.L.; RANTA, H.; RANTA, K.; KAITILA, I.; HIETANEN, J. Dental findings in osteogenesis imperfecta: II. Dysplastic and other developmental defects. **Journal of craniofacial genetics and developmental biology**, v. 7, n. 2, p. 127–35, 1987.

MAŁGORZATA, K.M.; MAŁGORZATA, P.; KINGA, S.; SUŁKO, J. Temporomandibular joint and cervical spine mobility assessment in the

prevention of temporomandibular disorders in children with osteogenesis imperfecta: a pilot study. **International Journal of Environmental Health Research**, v. 18, n. 1076, 2021.

MALMGREN, B.; TSILINGARIDIS, G.; MONSEF-JOHANSSON, N.; AL QAHTANI, Z.H.; DAHLLÖF, G.; ÅSTRÖM, E. Bisphosphonate therapy and tooth development in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. **Calcified Tissue International**, v. 107, n. 2, p. 143–50, 2020.

MALMGREN, B.; NORNGREN, S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. **Acta Odontologica Scandinavica**, v. 60, n. 2, p. 65-71, 2002.

MAROM, R.; RABENHORST, B.M.; MORELLO, R. Osteogenesis imperfecta: an update on clinical features and therapies. **European Journal of Endocrinology**, v. 183, p. 95-106, 2020.

MELCHIOR, M.O.; MACHADO, B.C.Z.; MAGRI, L.V.; MAZZETTO, M.O. Efeito do tratamento fonoaudiológico após a laserterapia de baixa intensidade em pacientes com DTM: estudo descritivo. **CoDAS [online]**, v. 28, n. 6, p. 818-22, 2016.

MENEZES, L.F.; NETO, A.M.R.; PAULINO, C.E.B.; FILHO, J.R.L.; STUDART-PEREIRA, L.M. Pressão da língua em pacientes com má oclusão classe II e III. **Revista CEFAC**, v. 20, n. 2, p. 166-74, 2018.

MERLETTI, R.; BOTTER, A.; CESCO, C.; MINETTO, M.A.; VIEIRA, T.M. Advances in surface EMG: recent progress in clinical research applications. **Critical Reviews in Biomedical Engineering**, v. 38, n. 4, p. 347-79, 2010.

MERLETTI, R.; BOTTER, A.; TROIANO, A.; MERLO, E.; MINETTO, M.A. Technology and instrumentation for detection and conditioning of the surface electromyographic signal: state of the art. **Clinical Biomechanics**, v. 24, n. 2, p. 122-34, 2009.

MERLETTI, R. Standards for Reporting EMG data. **Journal of Electromyography and Kinesiology**, v. 9, n. 1, p. 3-4, 1999.

MORAES, K.J.R. *et al.* Conceitos básicos que envolvem a eletromiografia de superfície: potencial de ação muscular, aquisição do sinal elétrico e a importância para o sistema estomatognático. In: SILVA, H.J. (Org.) Protocolos de eletromiografia de superfície em fonoaudiologia. Barueri, SP: Pró-fono, 2013, p. 1-7.

NASCIMENTO, K. S. G. Desempenho funcional da língua na deformidade dentofacial. 2015. 82 p. Dissertação (Mestrado)-Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, 2015.

NEWMAN, A. B. *et al.* Strength and muscle quality in a well-functioning cohort of older adults: the health, aging and body composition study. **Journal of the American Geriatrics Society**, v. 51, n. 3, p. 323–30, 2003.

NUSSBAUM, R.L.; MCINNES R.R.; WILLARD, H.F. Bases moleculares, bioquímicas e celulares das doenças genéticas. In: NUSSBAUM, R.L.; MCINNES R.R.; WILLARD, H.F. (Org.) Thompson & Thompson – Genética Médica. (7 Ed.) Rio de Janeiro: Guanabara Koogan S.A. 2008. p.265-314.

OOTAKI, S.; YAMAMURA, K.; INOUE, M.; AMARASENA, J.K.C.; KUROSE, M.; YAMADA, Y. Activity of peri-oral facial muscles and its coordination with jaw muscles during ingestive behavior in awake rabbits. **Brain Research**, v. 1001, n. 1-2, p. 22-36, 2004.

OTAVIO, A.C.C. Aspectos audiológicos em osteogênese imperfeita. 2018. 149 p. Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2018.

OTAVIO, A.C.C.; TEIXEIRA, A.R.; SALGADO, M.; COSTA, S.S. Alteração auditiva em osteogênese imperfeita: revisão sistemática de literatura. **Audiology - Communication Research**. <https://doi.org/10.1590/2317-6431-2018-2048>, 2019.

OTAVIO, A.C.C.; Teixeira, A.R.; Félix, T.M.; Rosito, L.P.S.; da Costa, S.S. Osteogenesis imperfecta and hearing loss: an analysis of patients attended at a benchmark treatment center in southern Brazil. **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology**, v. 277, p.1005–12, 2020.

PERNAMBUCO, L.A.; CUNHA, D.A.; SILVA, H.J. Protocolo para avaliação do sinal elétrico dos músculos mastigatórios e supra-hioideos durante a deglutição. In: SILVA, H.J. (Org.) Protocolos de eletromiografia de superfície em fonoaudiologia. Barueri, SP: Pró-fono, 2013, p. 39-50.

POTTER, N. L.; KENT, R. D.; LAZARUS, J. C. Oral and manual force control in preschool-aged children: is there evidence for common control? **Journal of Motor Behavior**, v. 41, n. 1, p. 66–82, 2009.

POTTER, N.; SHORT, R. Maximal tongue strength in typically developing children and adolescents. **Dysphagia**, v. 24, n. 4, p. 391–7, 2009.

PRANDINI, E. L. *et al.* Análise da pressão da língua em indivíduos adultos jovens brasileiros. **CoDAS**, v. 27, n. 5, p. 478-82, 2015.

RIGLER, I.; PODNAR, S. Impact of electromyographic findings on choice of treatment and outcome. **European Journal of Neurology**, v. 14, n. 7, p. 783-7, 2007.

ROCHA, D.D.; BARBOZA, C.R.; FURLAN, R.M.M.M.; ALVES, V.M.N.; MOTTA, A.R. Análise de diferentes tarefas para normalização do sinal elétrico do músculo

orbicular da boca pela contração voluntária máxima: estudo piloto. **Audiology - Communication Research**, v. 26, p. e2400, 2021.

SANTANA-MORA, U. *et al.* Changes in EMG activity during clenching in chronic pain patients with unilateral temporomandibular disorders. **Journal of Electromyography and Kinesiology**, v. 19, n. 6, p. e543-9, 2009.

SANTOS, C.M.B. *et al.* Índices eletromiográficos para músculos mastigatórios. In: SILVA, H.J. (Org.) Protocolos de eletromiografia de superfície em fonoaudiologia. Barueri, SP: Pró-fono, 2013, p. 27-38.

SILLENCE, D.O.; SENN, A.; DANKS, D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. **Journal of Medical Genetics**, v. 16, p.101–16, 1979.

SMOLAĞ, D.; KULESA-MROWIECKA, M.; SUŁKO, J. Evaluation of stomatognathic problems in children with osteogenesis imperfecta (osteogenesis imperfecta - OI) - preliminary study. **Developmental Period Medicine**, v. XXI, n. 2, p. 144-53, 2017.

SOLOMON, N.P.; CLARK, H.M.; MAKASHAY, M.J.; NEWMAN, L.A. Assessment of orofacial strength in patients with dysarthria. **Journal of Medical Speech-Language Pathology**, v. 16, n. 4, p. 251–8, 2008.

SOUZA, L.G.; FIGUEIREDO, R.L.; GÓMEZ, Y.P.S.; BRASIL, G.; STEFANI, F.M.; BUSANELLO-STELLA, A.R. Acoplamento de língua como estratégia terapêutica: análise eletromiográfica de diferentes propostas de treino. **Revista CEFAC**, v. 23, n. 5, p. e13120, 2021.

STIERWALT, J. A.; YOUMANS, S. R. Tongue measures in individuals with normal and impaired swallowing. **American Journal of Speech-Language Pathology**, v. 16, n. 2, p. 148-56, 2007.

SWINNEN, F.K.; COUCKE, P.J.; DE PAEPE, A.M. Osteogenesis imperfecta: the audiological phenotype lacks correlation with the genotype. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, DOI: 10.1186/1750-1172-6-88. 2011.

TAKKEN, T.; TERLINGEN, H.C.; HELDERS, P.J.; PRUIJS, H.; VAN DER ENT, C.K.; ENGELBERT, R.H. Cardiopulmonary fitness and muscle strength in patients with osteogenesis imperfecta type I. **The Journal of Pediatrics**, v. 145, p.813-8, 2004.

TRAWITIZKI, L. V. V.; BORGES, C. G. P.; GRECHI, T. Fonoaudiologia em casos de cirurgia ortognática. In: BERRETIN-FELIX, G. *et al.* (Orgs). Interfaces e tecnologias em motricidade orofacial. São José dos Campos: Pulso, 2016. p. 59-70.

TRAWITIZKI, L.V.V.; BORGES, C.G.; GIGLIO, L.D.; SILVA, J.B. Tongue strength of healthy young adults. **Journal of Oral Rehabilitation**, v. 38, n. 7, p. 482-6, 2011.

VAN DIJK, F.S.; SILLENCE, D.O. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. **American Journal of Medical Genetics A**, v. 164, n. 6, p. 1470-81, 2014.

VANDERWEGEN, J.; GUNS, C.; VAN NUFFELEN, G.; ELEN, R.; DE BODT, M. The influence of age, sex, bulb position, visual feedback, and the order of testing on maximum anterior and posterior tongue strength and endurance in healthy belgian adults. **Dysphagia**, v. 28, n. 2, p. 159-66, 2013.

VEILLEUX, L.N.; LEMAY, M.; POULIOT-LAFORTE, A.; CHEUNG, M.S.; GLORIEUX, F.H.; RAUCH, F. Muscle anatomy and dynamic muscle function in osteogenesis imperfecta type I. **The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 99:E356-62, 2014.

VEILLEUX, L.N.; TREJO, P.; RAUCH, F. Muscle abnormalities in osteogenesis imperfecta. **Journal of Musculoskeletal and Neuronal Interactions**, v. 17, n. 2, p.1-7, 2017.

VITORINO, J. Effect of age on tongue strength and endurance scores of healthy Portuguese speakers. **International Journal of Speech-Language Pathology**, v. 12, n. 3, p. 237-43, 2010.

WALTIMO-SIREN, J.; KOLKKA, M.; PYNNONEN, S.; KUURILA, K.; KAITILA, I.; KOVERO, O. Craniofacial features in osteogenesis imperfecta: a cephalometric study. **American Journal of Medical Genetics A**, v. 133^a, n. 2, p. 142–50, 2005.

WEBER, P.; CORRÊA, E.C.R.; BOLZAN, G.P.; FERREIRA, F.S.; SOARES, J.C.; DA SILVA, A.M.T. Mastigação e deglutição em mulheres jovens com desordem temporomandibular. **CoDAS**, v. 25, n. 4, p. 375-80, 2013.

ZANIN, Mariana Cristina. Funções orofaciais em portadores de síndrome de Sjögren. 2017. Dissertação (Mestrado em Morfofisiologia de Estruturas Faciais) - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, University of São Paulo, Ribeirão Preto, 2017. doi:10.11606/D.17.2018.tde-24042018-172510. Acesso em: 2022-02-22.

8 CONCLUSÕES

Com relação ao objetivo geral do presente estudo, conclui-se que os aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI foram caracterizados, de forma que a amostra avaliada neste estudo apresentou alterações miofuncionais orofaciais nas estruturas dos lábios, da língua, das bochechas e na simetria facial, embora os escores no protocolo AMIOFE tenham indicado valores próximos aos escores da população saudável. Além disso, foram observadas adaptações nas funções estomatognáticas de deglutição e mastigação, que podem estar comprometidas devido às alterações oclusais. Os achados eletrofisiológicos e de pressão de língua complementaram estas conclusões, demonstrando esforço muscular a fim de manter a funcionalidade do sistema neuromuscular durante a mastigação. Na avaliação da pressão exercida pela língua durante tarefas, os resultados divergem dos observados em outros estudos, porém destaca-se que nenhuma amostra idealmente correspondente foi encontrada.

Com relação ao objetivo específico 1, observou-se em relação às estruturas orofaciais que 54,5% da amostra apresentou alteração na postura dos lábios, também 54,5% na postura da língua, 59,1% na aparência das bochechas e 72,7% na aparência da face. Na função orofacial de mastigação, o padrão mastigatório unilateral preferencial foi observado em 54,5% da amostra. Na função orofacial de deglutição, verificou-se que 40,9% apresentou alteração na postura de lábio e 59,1% na postura de língua durante a deglutição. O escore total do protocolo AMIOFE foi 90,86 pontos na amostra total, 91,71 no grupo OIL e 89,14 no OIMG. Assim, o sistema miofuncional orofacial foi diferente de acordo com a gravidade da OI, porém essa diferença não apresentou significância estatística ($p = 0,185$).

Com relação ao objetivo específico 2, os resultados para caracterização da atividade elétrica dos músculos temporal anterior e masseter, indicaram que o percentual de ativação muscular durante a tarefa de máxima intercuspidação aproximou-se da metade da ativação elétrica durante a tarefa de mastigação livre. No que tange à musculatura supra-hioidea, observou-se que a ativação elétrica supra-hioidea durante deglutição de saliva e de líquido contínuo são semelhantes e ainda que elevada ativação do lado direito está correlacionada à elevada ativação do lado esquerdo do par muscular em todas as tarefas avaliadas ($p=0,000$ em repouso,

$p=0,002$ em deglutição de saliva, $p=0,000$ em deglutição de 5mL e $p=0,000$ em deglutição contínua).

Com relação ao objetivo específico 3, o padrão mastigatório não demonstrou influência na ativação elétrica durante as tarefas de mastigação. Com relação ao objetivo específico 4, os índices de simetria muscular para masseter e temporal anterior parecem de acordo com os valores de referência, porém o desvio padrão e os valores de mínimo e máximo apontam resultados bastante assimétricos. Assim, a caracterização da atividade elétrica dos músculos temporal anterior e masseter e a relação com o padrão mastigatório, bem como a observância da simetria muscular permitiu concluir que há desequilíbrio muscular nas crianças e adolescentes com diagnóstico de OI, porém não foi possível delimitar um padrão específico nestas alterações.

Com relação ao objetivo específico 5, observou-se que, durante contração isométrica, a pressão da região anterior da língua foi 49kPa e da região posterior foi 47,82kPa, durante a tarefa de deglutição de saliva a pressão exercida foi 23kPa. Também se observou que maior pressão da região anterior de língua correlacionou-se à maior pressão da região posterior de língua, porém não houve correlação significativa entre a capacidade isométrica anterior e posterior da língua e a pressão da língua durante a função de deglutir saliva ($p=0,988$ para região anterior e $p=0,087$ para região posterior).

Desta forma, o presente estudo observa que a amostra estudada apresentou alterações nos aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com diagnóstico de OI, o que pode agravar o quadro clínico da OI e comprometer ainda mais a qualidade de vida desta população. As principais conclusões deste estudo também podem ser visualizadas na forma de figura no APÊNDICE D.

9 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo não apenas atinge seus objetivos propostos, como também se constitui uma fonte de inovação nos conhecimentos acerca da OI. Este foi o primeiro estudo que se empenhou a explorar o sistema estomatognático nesta população. A ausência de estudos anteriores assim como nos torna inovadores, também nos torna precursores – e esta não é uma tarefa simples.

O sistema estomatognático contempla funções primordiais à vida e à qualidade desta. A amamentação no seio materno nos primeiros seis meses de vida, que predispõe à sucção, é considerado o melhor alimento do ponto de vista nutricional, imunológico e psicológico, por garantir um contato mais próximo da criança com a mãe (LEITE; MUNIZ; ANDRADE, 2009). As relações sociais envolvem, em geral, situações de alimentação, que predispõem a mastigação e deglutição. O modo respiratório está relacionado ao bem-estar, uma vez que a síndrome do respirador oral se caracteriza por cansaço frequente, sonolência diurna, adinamia, baixo apetite, enurese noturna e até déficit de aprendizado e atenção (DI FRANCESCO et al., 2004). Assim, as funções orofaciais se constituem como parte primordial de nossas vidas e merecem receber a atenção. Foi neste sentido que este estudo procurou caracterizar como desempenham algumas dessas funções esta população.

A ausência de um grupo controle para pareamento foi uma limitação do presente estudo. Assim, sugere-se importante seguir o estudo com um grupo controle pareado por sexo, idade e estatura, para que conclusões vinculativas possam ser obtidas. Neste estudo de doutorado, nem todos os questionamentos foram respondidos, contudo os resultados aqui alcançados possibilitam que os estudiosos do tema e os clínicos atentos recebam informações que podem contribuir à ampliação do olhar na pesquisa e na clínica da OI.

APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Grupo Estudo - ADULTOS

Nº CAAE HCPA 04448218.7.0000.5327; UFRGS 04448218.7.3001.5347

Título do Projeto: Caracterização biomecânica da musculatura orofacial na osteogênese imperfeita

Você está sendo convidado a participar de uma pesquisa cujo objetivo é obter a caracterização biomecânica da musculatura orofacial (como funcionam os músculos da face) na osteogênese imperfeita. Você foi convidado a participar desta pesquisa, pois possui diagnóstico de osteogênese imperfeita. Esta pesquisa está sendo realizada pelo Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) em parceria com a Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

Se você aceitar participar da pesquisa, os procedimentos serão realizados na Faculdade de Odontologia da UFRGS, e os procedimentos envolvidos em sua participação são os seguintes: você deverá responder um questionário com perguntas sobre aspectos sócioeconômicos (desempenho na escola, alimentação, renda familiar, atividades físicas e doenças). Além disso, você será avaliado, individualmente, por meio de uma avaliação odontológica composta por analisar os dentes e estruturas da boca, realização de duas radiografias da região do rosto, aplicação de um questionário sobre dores ou desconfortos na região da face; avaliação fonoaudiológica composta por aplicação de um protocolo em que são solicitados alguns movimentos como abrir e fechar a boca, colocar a língua para fora, sorrir e outras funções, realização de alguns exercícios para os músculos da face como segurar um exercitador para língua e para os lábios entre os dentes e entre os lábios, mascar uma goma de mascar. Durante os exercícios será realizado uma filmagem com uma câmera que registra a temperatura da face e também o exame de eletromiografia, no qual serão colocados no participante alguns eletrodos que são conectados a um aparelho que mede a atividade dos músculos. Além disso, será posicionado dentro da boca um tubo fino de plástico (parecido com um canudinho mais comprido) e será solicitado que ele seja apertado pela língua, pelos lábios e pelas bochechas para medir a pressão que a língua, os lábios e as bochechas são

capazes de fazer. Também será consultado o prontuário do paciente na Instituição para verificar algumas informações sobre a osteogênese.

Não são conhecidos riscos pela participação nesta pesquisa. Porém, alguns desconfortos podem ocorrer, como alguma sensação de desconforto com a colagem dos eletrodos. Também poderá haver algum constrangimento ao responder perguntas pessoais. Todos os procedimentos da pesquisa devem durar aproximadamente entre duas horas a duas horas e trinta minutos.

A participação na pesquisa não trará benefícios diretos aos participantes, porém, serão obtidas informações a respeito das funções orais. Caso seja verificado algum problema nas avaliações, esta informação será repassada ao seu médico assistente, caso você concorde, para que o mesmo possa realizar os encaminhamentos necessários.

Sua participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida não participar, ou ainda, desistir de participar e retirar seu consentimento, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que você recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela sua participação na pesquisa e você não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos na pesquisa.

Caso ocorra alguma intercorrência ou dano, resultante de sua participação na pesquisa, você receberá todo o atendimento necessário, sem nenhum custo pessoal.

Os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, o seu nome não aparecerá na publicação dos resultados.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável Dra. Têmis Maria Félix, pelo telefone (51) 3359-7206, de segundas a sextas-feiras das 9h às 17h, com a pesquisadora Fonoaudióloga Andressa Colares, pelo telefone (51) 3308 5010, ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h, ou com o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), pelo telefone (51) 3308 3738, ou pelo e-mail etica@propesqu.ufrgs.br.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e outra para os pesquisadores.

Nome do participante da pesquisa

Assinatura

Nome do pesquisador que aplicou o Termo

Assinatura

Local e Data: _____

APÊNDICE B

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Grupo Estudo – RESPONSÁVEIS

Nº CAAE HCPA 04448218.7.0000.5327; UFRGS 04448218.7.3001.5347

Título do Projeto: Caracterização biomecânica da musculatura orofacial na osteogênese imperfeita

A criança ou o adolescente pelo qual você é responsável está sendo convidado a participar de uma pesquisa cujo objetivo é obter a caracterização biomecânica da musculatura orofacial (como funcionam os músculos da face) na osteogênese imperfeita. A criança ou o adolescente pelo qual você é responsável foi convidado a participar desta pesquisa, pois possui diagnóstico de osteogênese imperfeita. Esta pesquisa está sendo realizada pelo Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) em parceria com a Faculdade de Odontologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

Se você concordar com a participação na pesquisa da criança ou do adolescente pelo qual você é responsável, os procedimentos serão realizados na Faculdade de Odontologia da UFRGS, e os procedimentos envolvidos na participação da criança ou do adolescente pelo qual você é responsável são os seguintes: você deverá responder um questionário com perguntas sobre aspectos sócioeconômicos (desempenho na escola, alimentação, renda familiar, atividades físicas e doenças da criança ou do adolescente pelo qual você é responsável). Além disso, a criança ou o adolescente pelo qual você é responsável será avaliado, individualmente, por meio de uma avaliação odontológica composta por analisar os dentes e estruturas da boca, realização de duas radiografias da região do rosto, aplicação de um questionário sobre dores ou desconfortos na região da face; avaliação fonoaudiológica composta por aplicação de um protocolo em que são solicitados alguns movimentos como abrir e fechar a boca, colocar a língua para fora, sorrir e outras funções, realização de alguns exercícios para os músculos da face como segurar um exercitador para língua e para os lábios entre os dentes e entre os lábios, mascar uma goma de mascar. Durante os exercícios será realizado uma filmagem com uma câmera que registra a temperatura da face e também o exame de eletromiografia, no qual serão colocados no participante alguns eletrodos que são conectados a um aparelho que mede a atividade dos músculos. Além disso, será posicionado dentro da boca um tubo fino de plástico (parecido com um canudinho mais comprido) e será solicitado que ele seja apertado

pela língua, pelos lábios e pelas bochechas para medir a pressão que a língua, os lábios e as bochechas são capazes de fazer. Também será consultado o prontuário do paciente na Instituição para verificar algumas informações sobre a osteogênese.

Não são conhecidos riscos pela participação nesta pesquisa. Porém, alguns desconfortos podem ocorrer, como alguma sensação de desconforto com a colagem dos eletrodos. Também poderá haver algum constrangimento ao responder perguntas pessoais. Todos os procedimentos da pesquisa devem durar aproximadamente entre duas horas a duas horas e trinta minutos.

A participação na pesquisa não trará benefícios diretos aos participantes, porém, serão obtidas informações a respeito das funções orais. Caso seja verificado algum problema nas avaliações, esta informação será repassada ao seu médico assistente, caso você concorde, para que o mesmo possa realizar os encaminhamentos necessários.

A participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida pela não participação da criança ou do adolescente pelo qual você é responsável, ou ainda, desistir da participação e retirar seu consentimento, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que da criança ou do adolescente pelo qual você é responsável recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação da criança ou do adolescente pelo qual você é responsável na pesquisa e você não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos na pesquisa.

Caso ocorra alguma intercorrência ou dano, resultante de sua participação na pesquisa, você receberá todo o atendimento necessário, sem nenhum custo pessoal.

Os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, o seu nome não aparecerá na publicação dos resultados.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável Dra. Têmis Maria Félix, pelo telefone (51) 3359-7206, de segundas a sextas-feiras das 9h às 17h, com a pesquisadora Fonoaudióloga Andressa Colares, pelo telefone (51) 3308 5010, ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h, ou com o Comitê de Ética em

Pesquisa da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), pelo telefone (51) 3308 3738, ou pelo e-mail ética@propesqu.ufrgs.br.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e outra para os pesquisadores.

Nome do participante da pesquisa

Assinatura

Nome do responsável (se aplicável)

Assinatura do responsável (se aplicável)

Nome do pesquisador que aplicou o Termo

Assinatura

Local e Data: _____

APÊNDICE C

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TALE)

Grupo Estudo

Nº CAAE HCPA 04448218.7.0000.5327; UFRGS 04448218.7.3001.5347

Título do Projeto: Caracterização biomecânica da musculatura orofacial na osteogênese imperfeita

Para crianças e adolescentes (maiores que 6 anos e menores de 18 anos) e para legalmente incapaz. O assentimento assinado pela criança e adolescente demonstra a sua cooperação na pesquisa e não substitui a necessidade de consentimento informado dos pais e/ou responsáveis.

Estamos convidando você para participar de uma pesquisa para entender como ocorrem os movimentos do rosto, especialmente da boca.

Se você concordar em participar da pesquisa, será realizada uma avaliação dos seus dentes e dos movimentos da boca. Para isso, serão colocados adesivos no rosto para medir como ocorre o movimento. Nós também vamos colocar um tubo fino de plástico (parecido com um canudinho mais comprido) para que você aperte com a língua e com os lábios para medir a força do movimento da boca. Você também fará alguns movimentos como abrir e fechar a boca, colocar a língua para fora, sorrir e outras funções. Serão realizados movimentos com auxílio de instrumentos para treinar a língua, boca e a bochecha a ficarem fortes (fazendo exercícios). Vamos dar a você uma goma de mascar (chiclete) para observar como você masca. Esses exercícios serão filmados e guardados para análise apenas dos pesquisadores. Além disso, será feito um raio-x do rosto.

Essas avaliações demorarão em torno de duas horas e meia, mas você poderá parar por um tempo para descansar.

Você poderá se sentir desconfortável, porque após retirar os adesivos, a pele poderá ficar vermelha, mas isso desaparece em pouco tempo. Os resultados desta pesquisa podem ajudar outras crianças e adolescentes que também possuem a mesma condição que você.

Quando os pesquisadores divulgarem os resultados, o seu nome não vai aparecer nas informações. Mesmo depois de começar a participar, você pode decidir não continuar.

Caso você tenha alguma dúvida, pergunte para os pesquisadores ou peça para os seus pais ou responsáveis falarem com as pesquisadoras.

Nome do participante

Assinatura

Nome do pesquisador

Assinatura

APÊNDICE D

Aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com Osteogênese Imperfeita

Guia rápido para clínicos no atendimento ao paciente com OI



Estruturas e funções orofaciais

Foram observadas alterações na oclusão, na postura dos lábios, da língua, do aspecto das bochechas e da aparência da face.

Também ocorreram alterações na deglutição em relação ao comportamento dos lábios e da língua.



Aspectos eletrofisiológicos

Os achados eletrofisiológicos demonstraram esforço muscular a fim de manter a funcionalidade do sistema neuromuscular durante a mastigação.



Entre grupos

Os pacientes com fenótipos moderados e graves tendem a apresentar mais alterações e alterações mais graves.



Consequências

Estas alterações podem agravar o quadro clínico da OI e comprometer ainda mais a qualidade de vida desta população.



Equipe

O tratamento da OI requer a colaboração entre diferentes especialistas e diferentes profissões.

REFERÊNCIAS

OTAWO, A.C.C. Aspectos morfofuncionais e eletrofisiológicos do sistema estomatognático em crianças e adolescentes com Osteogênese Imperfeita. 2022. 163 f. Tese (Doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente) - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2022.

ANEXO A

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL COM ESCORES (AMIOFE)

Referência: Felício CM, Ferreira CL. Protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:367-375.

(validado para crianças).

De Felício CM, Medeiros AP, de Oliveira Melchior M. Validity of the 'protocol of oro-facial myofunctional evaluation with scores' for young and adult subjects. *J Oral Rehabil.* 2012;39:744-753. (validado para jovens e adultos).

Os dados de identificação do cabeçalho foram retirados para atender à confidencialidade do participante.

Data da Avaliação: ____/____/____

Nº identificação: _____

APARÊNCIA 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)
Resultado do sujeito avaliado		
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)
Resultado do sujeito avaliado		
Aparência das Bochechas		Escores
Normal		(3)
Volume aumentado ou Flácida/Arqueada	Leve	(2)
	Severa	(1)
Resultado do sujeito avaliado		
Aparência da Face		Escores
Simetria entre os lados direito e esquerdo	Normal	(3)
Assimetria	Leve	(2)

	Severa	(1)
Lado aumentado	Direito Esquerdo	
Resultado do sujeito avaliado		
Posição da Língua		Escores
Contida na cavidade oral	Normal	(3)
Interposta aos arcos dentários	Adaptação ou disfunção	(2)
	Protruída em excess	(1)
Resultado do sujeito avaliado		
Aparência do Palato Duro		Escores
	Normal	(3)
Largura diminuída (estrito)	Leve	(2)
	Severo	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

MOBILIDADE

DESEMPENHO	MOVIMENTOS LABIAIS					Escores	
	Protrusão	Retração	Lateralidade D	Lateralidade E			
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)			
Falta de precisão/ Tremor	(2)	(2)	(2)	(2)			
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)			
SOMATÓRIA MÁXIMA=12					Somatória		
DESEMPENHO	MOVIMENTOS DA LÍNGUA						Escores
	Protruir	Retrair	Lateral D	Lateral E	Elevar	Abaixar	
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)	
SOMATÓRIA MÁXIMA=18						Somatória	
DESEMPENHO	MOVIMENTOS DA MANDÍBULA					Escores	
	Abaixar	Elevar	Lateral D	Lateral E	Protruir		
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)		
Falta de precisão/ Desvio	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)		
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)		
SOMATÓRIA MÁXIMA=15				Somatória			
DESEMPENHO	MOVIMENTOS DAS BOCHECHAS						

O	Inflar	Sugar	Retrair	Lateralizar o ar	Escores
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	
Falta de precisão/ Tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	

SOMATÓRIA MÁXIMA=12

Somatória

FUNÇÕES

Respiração		Escores
Respiração nasal	Normal	(3)
Respiração oronasal	Leve	(2)
	Severa	(1)
Resultado do sujeito avaliado		
Deglutição: Comportamento dos lábios		Escores
Oclusão normal dos lábios	Sem aparentar esforço	(4)
Oclusão dos lábios com esforço	Leve	(3)
	Moderada	(2)
Não vedam a Cavidade Oral	Severa	(1)
Resultado do sujeito avaliado		
Deglutição: Comportamento da lingual		Escores
Contida na cavidade oral	Normal	(3)
Interposta aos arcos dentários	Adaptação ou disfunção	(2)
	Protruída em excess	(1)
Resultado do sujeito avaliado		
Deglutição: Outros comportamentos e sinais de alteração		
		Escores
Movimentação da cabeça	Ausente	(1)
Resultado do sujeito avaliado		
Tensão dos Músculos Faciais	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Resultado do sujeito avaliado		
Escape de alimento	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Resultado do sujeito avaliado		

Deglutição Eficiência Item Complementar		Escores
<i>Bolo sólido</i>		
Não repete a deglutição do mesmo bolo		(3)
Uma repetição		(2)
Deglutições múltiplas		(1)
<i>Bolo Líquido</i>		
Não repete a deglutição do mesmo bolo		(3)
Uma repetição		(2)
Deglutições múltiplas		(1)
Resultado		
Resultado Total da Deglutição		

Mastigação		Escores
Morde com dentes incisivos		(3)
Morde com dentes posteriores		(2)
Não morde		(1)
Bilateral	Alternada	(4)
	simultânea (vertical)	(3)
Unilateral	Preferencial (66% do mesmo lado)	(2)
	Crônica (95% do mesmo lado)	(1)
Anterior (Frontal)		(1)
Não realiza a função	Não tritura	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

Outros comportamentos e sinais de alteração		Escores
Movimentação da cabeça ou outras partes do corpo	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Postura alterada	Ausente	(1)
	Presente	(0)

Escape de alimento		Ausente	(1)
		Presente	(0)
Resultado do sujeito avaliado			
Resultado Total da Mastigação			
Tempo gasto para ingerir o alimento =			
Alimento utilizado =			

ANÁLISE DA OCLUSÃO

Classificação de Angle

Lado Direito	Classe I	Classe II - div 1	Classe II – div 2	Classe III
Lado Esquerdo	Classe I	Classe II - div 1	Classe II – div 2	Classe III

ANÁLISE FUNCIONAL DA OCLUSÃO

Linha média	Normal	Desviada para direita=	Desviada para esquerda=
--------------------	--------	------------------------	-------------------------

	Movimentos				Medidas (mm)			
	Normal	Desvio		Dor		Trespasse Vertical	Distância Interincisal	Total
Abertura		D	E	D	E			
Fechamento		D	E	D	E			

D = direita / E = esquerda

Lateralidade	Dor		Guias de desocclusão	Interferência oclusal		Medida
	D	E		Trabalho	Balanceio	
Direita	D	E				
Esquerda	D	E				

D = direita / E = esquerda

Protrusão	Movimento				Interferência Oclusal		Medidas		
	Dor		Desvio		D	E	Trespasse horizontal	Distância	Total
	D	E	D	E					

D = direita / E = esquerda

Ruído na ATM	Abertura	Fechamento	Protrusão	Lateralidade Direita	Lateralidade Esquerda
Direita					
Esquerda					

D=Direito
E=Esquerdo

Nome do Examinador

Fonoaudiólogo Responsável

(Reprodução autorizada pelas autoras, desde que citada a fonte, isto é, as referências do cabeçalho).

ANEXO B

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE ODONTOLOGIA**

**DECLARAÇÃO DE CIÊNCIA E CONCORDÂNCIA COM O DESENVOLVIMENTO DO
ESTUDO**

Com o objetivo de atender às exigências para obtenção de parecer de Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos, a coordenadora do Núcleo de Serviços Especializados da Faculdade de Odontologia da UFRGS, Leticia Moreira, declara estar ciente e de acordo com o desenvolvimento da pesquisa "CARACTERIZAÇÃO BIOMECÂNICA DA MUSCULATURA OROFACIAL NA OSTEOGÊNESE IMPERFEITA" nas dependências da Faculdade, salientando que os pesquisadores deverão cumprir os termos da resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.



Andressa Colares da Costa Otavio
Pesquisador Responsável na Instituição



Leticia Moreira

Leticia Moreira
Faculdade de Odontologia
UFRGS

Coordenadora do Núcleo de Serviços Especializados

Porto Alegre, 21 de novembro de 2018.

ANEXO E

TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS – PESQUISADOR 3



HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação

TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS

2018-0673/Caracterização biomecânica da musculatura orofacial na Osteogênese Imperfeita

O pesquisador do presente projeto se compromete a preservar a privacidade dos pacientes cujos dados serão coletados em prontuários e bases de dados do HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE. Concordam, igualmente, que estas informações serão utilizadas única e exclusivamente para execução do presente projeto. As informações somente poderão ser divulgadas de forma anônima.

Porto Alegre, 19 de Fevereiro de 2019



ANEXO F

TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS – PESQUISADOR 4



HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação

TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS

2018-0673/Caracterização biomecânica da musculatura orofacial na Osteogênese Imperfeita

O pesquisador do presente projeto se compromete a preservar a privacidade dos pacientes cujos dados serão coletados em prontuários e bases de dados do HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE. Concoordam, igualmente, que estas informações serão utilizadas única e exclusivamente para execução do presente projeto. As informações somente poderão ser divulgadas de forma anônima.

Porto Alegre, 21 de Fevereiro de 2019

