

A INTERVENÇÃO DA TERAPIA OCUPACIONAL NO DESENVOLVIMENTO NEUROPSICOMOTOR DA SÍNDROME DE RETT, VISANDO À FUNÇÃO MANUAL

Camila da Cruz Brum*

Eva Lúcia Nantes Sandim*

Luciana Barbosa Rocha**

Resumo

A Síndrome de Rett é uma desordem complexa e desafiadora, que acomete apenas meninas aparentemente normais ao nascerem. Em seu desenvolvimento, sofrem regressão dramática, que resulta em deficiências múltiplas e profundas, sendo a perda da função manual a alteração mais significativa da síndrome, intervindo em seus aspectos sensoriais e motores, tornando-as dependentes e incapazes. A Terapia Ocupacional tem por objetivo principal a promoção do bem-estar biopsicossocial do indivíduo, bem como sua reabilitação e aquisição de sua funcionalidade, utilizando-se de atividades selecionadas e dirigidas, aplicadas de acordo com a necessidade de cada paciente. Neste sentido, visando a contribuir no tratamento de pacientes acometidas pela Síndrome de Rett, a Terapia Ocupacional, valendo-se de seus recursos terapêuticos, pode oferecer uma intervenção adequada e eficaz, promovendo a melhora em seu quadro evolutivo. A parte prática desta pesquisa foi realizada na AMA (Associação de Pais e Amigos do Autista), com duas meninas, tendo estas o diagnóstico fechado em Síndrome de Rett, podendo ser observado que a Terapia Ocupacional tem muito a contribuir no tratamento.

Palavras-chave: 1. Síndrome de Rett, 2. terapia ocupacional, 3. função manual

* Acadêmicas de Terapia Ocupacional

**Terapeuta Ocupacional, Professora da UCDB e Orientadora deste trabalho

Abstract

Rett's Syndrome is a complex and challenging disorder, attacking girls seemingly normal when born. In its development, they suffer dramatic regression, that results in multiple and profound deficiencies, the loss of the manual function being the most significant alteration of the syndrome, intervening in sensorial and motor aspects, causing them to become dependent and incapable. Occupational Therapy has as its main objective the promotion of the individual's physical, psychological and social well-being, as well as their rehabilitation and acquisition of functionality, using a selection of guided activities, applied according to the need of each patient. In this sense, seeking to contribute to the treatment of patients affected by Rett's Syndrome, Occupational Therapy, by using its therapeutic resources, can offer appropriate and effective intervention, promoting improvement in its evolution. The field work was carried out in the AMA (Association of Parents and Friends of the Autist), with two girls who had been diagnosed as having Rett's Syndrome, and it was observed that Occupational Therapy has a lot to contribute in the treatment.

Key words: 1. Rett's Syndrome, 2. occupational therapy, 3. manual function

Introdução

A Síndrome de Rett é uma desordem neurodegenerativa, de etiologia desconhecida, exclusiva do sexo feminino. Representa um dos mais enigmáticos transtornos do desenvolvimento neuropsicomotor infantil, essencialmente caracterizada por disfunção motora, comportamentos autísticos, distúrbios de linguagem, microcefalia adquirida, apraxia manual e presença de estereotípias manuais características da Síndrome de Rett, do tipo lavar as mãos, bater uma mão na outra ou levá-las à boca. Contudo, o presente projeto de pesquisa propõe retratar a questão da função manual, intervindo em seus aspectos sensoriais e motores.

A Terapia Ocupacional tem sido definida como um método de prevenção, tratamento, cura e reabilitação que aproxima o ajudador do ajudado através de ocupações livres e criativas, sendo indicada para indivíduos cujas habilidades para lidar com as atividades da

vida estejam ameaçadas ou impedidas por distúrbios de ordem física, psicológica e /ou social (JORGE, 1990).

Sendo assim, visando a contribuir no tratamento de pacientes acometidas pela Síndrome de Rett, nota-se a importância de oferecer um tratamento adequado e eficaz, promovendo, com isso, a melhora no seu quadro evolutivo.

Métodos e técnicas

A Síndrome de Rett é uma doença de evolução progressiva que se manifesta no sexo feminino através de parada do desenvolvimento. É acompanhada de traços autísticos, microcefalia e movimentos estereotipados das mãos, levando à perda da função manual, correspondendo, certamente, à alteração mais significativa, tornando as meninas dependentes e incapazes (SANVITO, 1997). Contudo, a pesquisa procurou responder ao seguinte problema: como a Terapia Ocupacional poderá intervir no desenvolvimento neuropsicomotor da Síndrome de Rett, visando à função manual?

Segundo Ferrigno (1990 apud PESSOA, 1994: 40):

A Terapia Ocupacional é um processo de tratamento no qual o terapeuta utiliza a atividade com recurso técnico. A atividade é considerada, nesse processo, como um instrumento que pode viabilizar a expressão, a espontaneidade, o conhecimento das potencialidades e das limitações do cliente durante as suas ações do mundo.

Baseando-se neste conceito, a pesquisa em questão adotou como hipótese a idéia de que a Terapia Ocupacional pode intervir no tratamento da Síndrome de Rett, proporcionando melhora da função manual, valendo-se de recursos terapêuticos específicos, fazendo uso da atividade como método de atuação.

Esta pesquisa caracteriza-se como sendo de natureza qualitativa, por abordar uma forma diferenciada de tratamento, com estudo de caso, feito ao campo, atuando com meninas em idades distintas, complementando-se com uma revisão bibliográfica que abrange várias áreas, no sentido de se alcançar uma melhor interpretação do tema.

A área utilizada para a realização da pesquisa foi a Associação de Pais

e Amigos do Autista (AMA) de Campo Grande-MS, no período de agosto a novembro de 2001, com duas meninas, em idade de 4 e 10 anos, com a colaboração de familiares, funcionários e profissionais da instituição.

O trabalho iniciou-se com a procura de uma instituição que tivesse crianças com diagnóstico fechado em Síndrome de Rett e que aceitasse a intervenção da Terapia Ocupacional.

Dentro da instituição, foram colhidos dados sobre as crianças, retirados dos prontuários locais. Posteriormente, buscou-se a autorização das mães para o tratamento das crianças e realizou-se suas respectivas anamneses. Já em contato com as meninas, aplicou-se uma avaliação, sendo preparado o plano de tratamento e, a partir daí, iniciou-se a aplicação das atividades, previamente analisadas, com a finalidade de serem observadas possíveis evoluções.

No decorrer dos atendimentos, foram realizadas visitas domiciliares às meninas, com o objetivo de observar seu comportamento no meio familiar e passar as devidas orientações e, também, entrevistas com os profissionais que estavam em contato com as crianças dentro da instituição.

O presente trabalho demonstra que a proposta de intervenção pode contribuir na aquisição da função manual de crianças com Síndrome de Rett, por meio de atividades selecionadas de acordo com as dificuldades e estágios em que se encontram na doença. Porém, mesmo adquirindo respostas satisfatórias e positivas, não foi possível observar a evolução do tratamento, por causa do pouco tempo que se dispôs aos atendimentos, tendo estes continuidade até o término do ano de 2001. Além disso, o vínculo entre terapeuta e paciente é um fator importante para obtenção de resultados mais precisos.

Síndrome de Rett

A Síndrome de Rett (SR) é uma desordem neurológica complexa, incapacitante e grave, de início precoce que leva a uma progressiva e devastadora regressão do desenvolvimento neuropsicomotor de meninas previamente normais (ASSUMPCÃO, 1994).

A descrição clínica da SR é relativamente recente. Foi relatada em 1966 pelo pediatra vienense Andréas Rett, a partir da observação de duas meninas na sala de espera de sua clínica, que apresentavam o mesmo

quadro comportamental bizarro, chamando-a de síndrome de atrofia cerebral da criança com hiperamonemia (Assumpção, 1994). Porém, seu trabalho não teve uma boa repercussão por alguns motivos: foi escrito em idioma alemão, em periódico de circulação restrita e, além disso, a hiperamonemia descrita em seus casos está presente somente numa minoria de casos, o que dificultou o reconhecimento do quadro como uma entidade clínica definida. Mesmo após publicar seu trabalho em língua inglesa, em 1967, recebeu pouca contribuição de outros autores.

A SR alcançou projeção mundial somente 17 anos após a sua descrição, graças ao notável trabalho colaborativo desenvolvido por Hagberg, Aicardi, Dias e Ramos, reunindo 35 casos da Suécia, França e Portugal. Foi publicado em língua inglesa em revista científica de ampla divulgação, destacando a sua natureza progressiva, com demenciação, autismo, ataxia e perda do uso involuntário das mãos em crianças anteriormente normais, chamando-a de Síndrome de Rett. Nos Estados Unidos, a divulgação da SR ganhou impulso a partir de 1985 e, em 1987, mais de 600 casos já eram conhecidos.

Em virtude de seu caráter extremamente progressivo, dividiu-se a SR em quatro estágios cronologicamente previsíveis, muito embora a idade de início e duração dos estágios mostrem-se peculiares a cada sujeito (Barbosa e Giacheti, 2000).

- **Estágio 1: DESACELERAÇÃO PRECOCE**, surge entre 6 – 8 meses e dura meses. Caracterizado clinicamente por estagnação do desenvolvimento, desaceleração do crescimento do crânio, desinteresse por atividades lúdicas e hipotonia muscular.
- **Estágio 2: DESTRUIÇÃO RÁPIDA**, ocorre entre 1 – 3 anos, durando semanas ou meses. Apresenta rápido desenvolvimento de regressão, é acompanhado de irritabilidade; perda do uso das mãos; estereotipias das mãos em bater palmas; entrelaçar dos dedos e mãos na boca; sintomas autísticos; perda da linguagem expressiva e auto-agressividade.
- **Estágio 3: PSEUDO-ESTACIONÁRIO**, dura meses até anos, ocorre entre 2 e 10 anos. Compreende aparência demencial ou retardo mental grave; há melhora dos sintomas autísticos; convulsões; persistem as estereotipias; evidente ataxia e apraxia; espasticidade muscular; hiperventilação e aerofagia; períodos de apnéia durante

a vigília; escoliose precoce; bruxismo e perda de peso associado à excelente apetite.

- **Estágio 4: DETERIORAÇÃO MOTORA TARDIA**, ocorre por volta dos 10 anos e dura anos. Apresenta sinais de lesão do neurônio motor central e periférico combinados; progressiva escoliose; fraqueza e rigidez muscular; decrescente mobilidade, levando ao uso de cadeira de rodas; retardo do crescimento; melhora do contato visual; linguagem expressiva e receptiva praticamente inexistentes; distúrbio tróficos dos pés e melhora das manifestações epiléticas.

O reconhecimento da Síndrome de Rett nas fases iniciais é difícil. É frequentemente confundida com o autismo, mas apresenta uma seqüência de sinais e sintomas muito peculiares que permitem a sua identificação, quando se pensa nela. Os chamados critérios de diagnóstico da SR foram propostos por Hagberg e colaboradores em 1984, durante a Segunda Conferência Internacional sobre a Síndrome de Rett, realizada em Viena e, posteriormente, redefinidos como critérios necessários, secundários e de exclusão (PEREIRA, 1999).

- Critérios necessários: desenvolvimento psicomotor normal até o 6º mês; desaceleração do crescimento de perímetro cefálico; perda da preensão voluntária; estereotípias manuais; regressão psicomotora; distúrbios motores e sexo feminino.
- Critérios secundários: crises convulsivas; distúrbios respiratórios; alterações motoras periféricas; alterações ortopédicas; retardo do crescimento e ranger de dente diurno.
- Critérios de exclusão: evidências de retardo do crescimento intra-útero; microftalmia ou alterações de retina; microcefalia ao nascimento; evidência de danos cerebrais em período perinatal; identificação de doenças metabólicas ou outras doenças neurológicas de evolução progressiva; desordens neurológicas, resultantes de processos infecciosos ou traumas cerebrais.

Estes critérios são os mais confiáveis para um diagnóstico clínico, uma vez que não existem exames laboratoriais, biológicos ou genéticos específicos. A experiência mundial mostrou que eles se aplicam a mais de 80% dos casos, que são os casos típicos ou clássicos. No entanto, há um certo número de variantes fenotípicas, os casos atípicos, e critérios diversos podem ser considerados e, embora os

quadros clínicos sejam diferentes do da forma clássica, as etiologias seriam assim, presumivelmente, idênticas (PEREIRA, 1999).

Até o momento não existe um tratamento curativo específico para a SR. As medidas terapêuticas possíveis restringem-se a um tratamento sintomático. As múltiplas deficiências funcionais exigem atendimento multidisciplinar de reabilitação, que envolve muitas áreas, entre elas a Terapia Ocupacional, a Fisioterapia, a Fonoaudiologia, a Psicologia, a Pedagogia, a Hidroterapia, a Musicoterapia, a Nutrição.

Desenvolvimento neuropsicomotor e a função manual

É pelas mãos que se realiza as atividades da vida diária, bem como as atividades laborais, pois, qualquer alteração funcional que venha a ocorrer com as mãos, estará interferindo no equilíbrio biopsicossocial do indivíduo.

Como órgão tátil por excelência, a mão é um dos instrumentos mais úteis para a aquisição dos conhecimentos sobre o mundo; é a parte do corpo em que a sensibilidade tátil é mais desenvolvida. Graças às suas funções motoras, ela é um instrumento de ação colocado a serviço da inteligência, indispensável para que se possa agir sobre os objetos que estão ao redor. Daí a sua importância na aplicação dos conhecimentos, na satisfação das necessidades e na modificação do mundo.

Baseando-se em Brandão (1984), pode-se afirmar que os movimentos das mãos e dos braços são importantes em três aspectos primordiais: nas atividades da vida diária, na interpretação dos dados colhidos pelo tato e na formação da inteligência. Os membros superiores, além de desempenharem um importante papel na manutenção do equilíbrio e na defesa do corpo, são indispensáveis ao conhecimento tátil dos objetos ao alcance e às ações que sobre eles deve exercer.

Todos os movimentos dos membros superiores são executados e controlados pelo Sistema Nervoso, sendo distinguidos em três tipos: movimentos reflexos, movimentos voluntários e movimentos automáticos.

Pode-se então afirmar que, a partir dos movimentos reflexos inatos, aparecem os primeiros movimentos adquiridos por Reações Circulares Primárias; depois, a criança aprenderá a agir sobre os objetos que a rodeiam por Reações Circulares Secundárias e, finalmente, após uma longa evolução, a executar e controlar os seus movimentos

de acordo com sua vontade, as atividades voluntárias. Porém, para que a criança possa passar das estruturas próprias de um dos estágios para outro, é necessário que ela tenha adquirido também uma maturidade afetiva, intelectual e de sensibilidade, capazes de permitir que as estruturas relativas ao tônus e aos movimentos próprios do estágio seguinte possam ser conseguidas (PIAGET, 1967, 1978, 1982).

A mão é um dos principais órgãos responsáveis pelo auxílio do desenvolvimento motor global e da inteligência; basicamente, é pelas mãos que ocorre a aprendizagem. Seu uso na manipulação dos objetos e dos brinquedos faz com que a criança exercite suas aptidões motoras, sua destreza física e isso a levará a desenvolver as áreas da percepção, a memória, a criação, a recriação e, também, uma forma de comunicação, anterior à da linguagem pela palavra.

O desenvolvimento das atividades básicas da mão inicia-se com a aproximação sob o controle da visão. A possibilidade de levar a mão a um objeto visto ou percebido pelo tato depende de já se haverem formado os modelos dos movimentos correspondentes às coordenações sensoriomotoras de aproximação da mão, sob o controle do tato, ou da coordenação óculo-manual. Sem estas coordenações haverem se estabelecido e serem controladas pela vontade, a aproximação não poderá ser efetuada de modo normal (BRANDÃO, 1984).

Para que a aproximação possa se executar de modo eficiente, é importante a cooperação da sensibilidade proprioceptiva, do tato e da visão.

Terapia ocupacional e a síndrome de RETT

A Terapia Ocupacional tem a finalidade de constatar fenômenos e analisá-los, numa avaliação que conduz ao aperfeiçoamento de atividades funcionais e senso-perceptivas do paciente. Tem como objeto a atividade humana, compreendendo seus vários elementos que devem ser avaliados e considerados numa unidade funcional e senso-perceptivas, visando a reter suas habilidades preservadas, a recuperar as perdas e a ensinar-lhes outras novas (FINGER, 1986).

Nota-se que, muito embora a Síndrome de Rett represente uma desordem com características bastante abrangentes, a perda da função manual corresponde, certamente, à alteração mais significativa da

síndrome, tornando essas meninas dependentes e incapazes, sendo considerada o maior desafio a ser superado pela grande maioria dos profissionais que atuam nesta área.

É neste sentido que a Terapia Ocupacional torna-se necessária, buscando formas de intervenção selecionadas e eficazes, para proporcionar a essas meninas uma melhoria na qualidade de vida, ajudando no treino de independência, nas atividades da vida diária e nas atividades recreativas, podendo fornecer materiais de apoio, que as ajudem a minimizar suas deficiências.

Ao propor uma atividade, o terapeuta ocupacional tem que analisar tanto o seu aspecto técnico, ou seja, os movimentos, as habilidades, a capacidade cognitiva e as emoções, quanto o aspecto das relações que envolvem a atividade, levando em conta o contexto terapêutico e o dia-a-dia do qual participa o paciente (HAGEDORN, 1999).

No presente momento não se pode curar a Síndrome de Rett, mas pode-se tentar melhorar alguns aspectos e sintomas dessa enfermidade, destacando em especial a função manual, pois as pacientes passarão a explorar o mundo que as cerca, estimulando seu desenvolvimento, passando a realizar com mais independência suas atividades diárias (LEWIS e WILSON, 1999).

A menina com Síndrome de Rett demonstra pouco interesse por objetos de seu meio ambiente, contudo alguns objetos poderão provocar boas respostas, como: livros infantis coloridos, musicais e de alto relevo; papel celofane colorido; objetos coloridos de encaixes; brinquedos e instrumentos musicais e instrumentos de percussão; objetos com diferentes texturas; além de bolas, rolos e mobiliários adequados, que proporcionarão um melhor posicionamento e liberação dos membros superiores, favorecendo a funcionalidade.

Casos clínicos

O estudo de caso foi feito com duas meninas em idade de 4 e 10 anos, que apresentam a forma clássica e a forma atípica da Síndrome de Rett, respectivamente, porém, estão no terceiro estágio da patologia.

O atendimento terapêutico ocupacional realizou-se na AMA (Associação de Pais e Amigos do Autista), iniciando-se com a coleta

de dados por meio da anamnese com as mães e, posteriormente, da avaliação com as crianças, detectando-se déficits nas áreas motoras, sensoriais e cognitivas. Partindo daí, foi elaborado um plano de tratamento, tendo como objetivo, principalmente, trabalhar a estimulação sensorial (tátil, visual, auditiva, proprioceptiva e vestibular); desenvolver a coordenação visomotora e a destreza manual; atenuar as estereotipias manuais e proporcionar a amplitude de movimentos dos membros superiores.

As sessões iniciaram-se com técnica de escovação e dissociação de cintura escapular, as quais favoreceram a liberação dos membros superiores e a diminuição, por algum tempo, das estereotipias manuais. Realizaram-se adaptações no mobiliário, com encosto côncavo (concha), rolo e bola terapêutica, colchonetes que proporcionaram um posicionamento mais adequado, favorecendo a realização das atividades.

Inicialmente as pacientes apresentaram uma certa resistência à terapia, mas aos poucos, com o vínculo afetivo, sentiram maior segurança com relação às estagiárias. Durante os atendimentos, as pacientes estavam indiferentes às atividades, realizando-as passivamente, tendo apenas a iniciativa de tocar os objetos e levá-los à boca, sendo este um fator positivo para a independência na alimentação, favorecendo a aquisição da funcionalidade.

No decorrer dos atendimentos, foram aplicadas atividades com jogos de encaixe, grãos (feijão, grão-de-bico, lentilha, granulado colorido, sagu), gelatina, maria-mole, gel, espuma, tinta guache, papel celofane, serpentina, massa de modelar, encaixes de E.V.A., piscina de bolas.

Quanto às orientações à família, foram passadas informações a respeito da postura mais adequada durante a realização de atividades, evitando que se instalem deformidades. Salientou-se a necessidade do treino das AVDs (alimentação, higiene, vestuário), proporcionando, às pacientes, certa independência, além de estimulá-las sensorialmente, oferecendo contato com texturas diferentes, bem como a técnica de escovação, que deve ser realizada diariamente.

Conclusão

Com o presente trabalho, pôde-se observar que a Terapia Ocupacional tem muito a contribuir na função manual da Síndrome de Rett, por meio de atividades selecionadas e dirigidas a outras patologias, porém com objetivos semelhantes. Para isso ser possível e obter-se resultados evolutivos, notou-se a necessidade de ter como suporte de apoio a família, os profissionais e a instituição da qual a paciente faz parte, sendo realizadas, ainda, visitas domiciliares.

Infelizmente não se pôde observar a evolução nas pacientes estudadas, em virtude do pouco tempo que se dispôs aos atendimentos, os quais terão continuidade até o término do ano de 2001. Mesmo assim, foi possível discriminar quais os tipos de atividades são válidas e necessárias para se conseguir minimizar os déficits motores, sensoriais e percepto-cognitivos encontrados como: insegurança gravitacional, hipersensibilidade tátil e estereotípias.

Bibliografia

- ABRE-TE: Associação Brasileira de Síndrome de Rett. *Novos rumos para a Síndrome de Rett* (<http://www.abrete.org.br/>).
- ASSUMPÇÃO JR., F.B. *Psiquiatria da infância e da adolescência*. São Paulo: Santos, 1994.
- BARBOSA, R.C.; GIACHETI, C.M. Síndrome de Rett - Caracterização do desempenho comunicativo. *Jornal Brasileiro de Fonoaudiologia*, v. 2, p. 23-6, 2000.
- BARROS, A.J.P.; LEHFELD, N.A.S. *Fundamentos de metodologia*. São Paulo: McGraw-Hill, 1986.
- BRANDÃO, S. *Desenvolvimento psicomotor da mão*. Rio de Janeiro: Enelivros, 1984.
- FINGER, J.A.O. *Terapia Ocupacional*. São Paulo: Sarvier, 1986.
- HAGEDORN, R. *Fundamentos da prática em Terapia Ocupacional*. São Paulo: Dynamis Editorial, 1999.
- JORGE, R.C. *O objetivo e a especificidade da Terapia Ocupacional*. Belo Horizonte: GESTO, 1990.

LEWIS, J.; WILSON, D. *Caminhos para a aprendizagem na Síndrome de Rett*. São Paulo: Memnon, 1999.

PEREIRA, J.L.P. História natural da Síndrome de Rett. *Temas sobre desenvolvimento*, v. 8, n. 45, p.19-23, 1999.

PESSOA, D.R. *Síndrome de Rett e terapia ocupacional*. Campinas: Monografia – PUC, 1994.

PIAGET, J. *Seis estudos de Psicologia*. Rio de Janeiro: Forense, 1973.

_____. *A formação do símbolo na criança*. 3. ed. Rio de Janeiro: Zahar, 1978.

_____. *O nascimento da inteligência na criança*. 4. ed. Rio de Janeiro: Zahar, 1982.

SANVITO, W.L. *Síndromes neurológicas*. 2. ed. São Paulo: Atheneu, 1997.