

Síndrome de Rett e inclusão

Rafael Carreño*
Claus Dieter Stobäus**

Resumo

O presente artigo revê a informação contida na Monografia de Carrenho (2007) e discussões com seu orientador (Stobäus), centrando em interfaces desenvolvimentais e educativas.

Palavras-chave: Educação Especial. Inclusão. Educação. Síndrome de Rett.

Rett's Syndrome and full inclusion

Abstract

The article reviews the information included in Carrenho's Specialization Monography and discussions with his guide Stobäus), centered in developmental and educational interfaces.

Keywords: Special Education. Full Inclusion. Education. Rett's Syndrome.

* Especialista em Educação Inclusiva, PUCRS.

** Professor Doutor em Ciências Humanas - Educação, na FACED - PUCRS e no UNISALLE.

Introduzindo - um pouco do histórico

Comenta Hunter (2007) que a Síndrome de Rett é uma desordem complexa, de caráter progressivo, não degenerativa, identificada em 1960 pelo Dr. Rett, médico nascido em Viena, falecido em 1996, e também descrita em 1960 pelo médico sueco Dr. Hagberg, em 1978 mais pormenorizadamente pelo médico japonês Ishikawa. Apenas em 1999 foi identificado o provável gene que causa esta Síndrome, o *MeCP2*. Com a fundação da International Rett Syndrome Association, em 1999, e a posterior Rett Syndrome Research Foundation, em 1999, reunidas na The International Rett Syndrome Foundation-IRSF (set. 2008), em 1 de julho de 2007, os estudos sobre esta doença foram acelerados, podendo hoje ser consideradas a fundação de pesquisa e apoio mais importante no tema. O site ScienceDaily apresentava (set. 2008) inúmeros links em direção a estudos aproximando-a de autismo, que a estimulação/intervenção precoce auxiliar a aumentar a coordenação motora e atividades cognitivas. No Brasil, a Associação Brasileira de Síndrome de Rett - Abre-Te (set. 2008) atua com grupo de pais e voluntários.

Todos comentam que a criança é aparentemente normal entre o nascimento e 12 meses, momento de parada súbita desenvolvimental, com piora marcante dos dois a cinco anos, notada pelos movimentos constantes e descoordenados, estabilizando-se por longo período, às vezes até a morte. Ocorre regressão dramática, com dificuldades de aprendizagem e em deficiências profundas múltiplas, a maior parte morre dormindo, subitamente, por motivo ainda desconhecido. Afeta 1:10.000 meninas nascidas vivas (0,5%), com prováveis fatores genéticos envolvidos, com enorme variação no grau individual. É quase sempre letal no gênero masculino, segunda causa mais comum de deficiência mental genética feminina.

Conforme a bibliografia consultada (e não vamos referenciar a cada momento, por ser a maioria retirada dos sites), há marcante perda de controle de movimento manual consciente, substituído por movimento automático, repetitivo e estereotipado, há episódios de gritos e choro incontrolável, mais ao final do segundo ano de vida. Algumas meninas apresentam comportamento *autístico*, têm ataques de pânico, bruxismo intenso, têm problemas de respiração, instabilidade ao caminhar, tremores, convulsões e microcefalia adquirida.

Existem, porém, pacientes *atípicas*, só com autismo ou deficiência mental inespecífica, com mutações do gene *MeCP2* do cromossomo X, por acaso. Especialistas defendem que o teste deve ser feito em todas as meninas com deficiência mental. Dentre as prováveis causas, podem estar imprudências durante a gestação (elevado consumo de álcool e drogas), mau atendimento à gestante e no parto, poucas vezes pela herança familiar e casamentos consanguíneos.

Por aspectos da evolução clínica, dizemos hoje que a Síndrome é uma enfermidade precoce do desenvolvimento cerebral, não neurodegenerativa,

e a própria progressividade varia de acordo com dois padrões bem distintos quanto a deficiências físicas, deambulação e prognóstico, em geral. Após a idade de dez anos, de acordo com a classificação modificada de estágios clínicos, podem ocorrer dois tipos de evoluções: crianças que permanecem andando, de forma independente, independentemente da idade, e outras que, ou perderam ou jamais adquiriram a marcha. Para a melhoria da qualidade de vida e a manutenção da própria sobrevivência destas meninas, são os seguintes profissionais e os cuidados envolvidos.

- médicos (diagnóstico clínico diferencial, controle medicamentoso das crises epiléticas, aportes nutricionais específicos);

- fisioterapeutas (manutenção da deambulação e treinos de marcha), espasticidade, contraturas e deformidades articulares, hidroterapia);

- professores especializados da Educação Especial, terapeutas educacionais (melhora de apraxias manuais e da dificuldade em atos motores voluntários mais complexos), treinamento em Atividades de Vida Diária-AVD, esfínteres e recreação;

- Fonoaudiólogos (assistência à alimentação, controle e exercícios de linguagem);

- psicólogos (suporte emocional aos pais, criar novos canais de comunicação).

Características principais

Procuramos destacar algumas das mais importantes, mas nem todas estão igualmente presentes: Comportamento autístico; Atraso mental (moderado/grave); Convulsões (qualquer tipo); Doença do movimento/ hipotonia; Hereditariedade dominante ligada ao cromossomo X; Microcefalia; Regressão neurológica/demência; Agenesia/hipoplasia do cerebelo; Anomalia cromossômica (única ou familiar); Atrofia do córtex cerebral; Anti-hélice hipoplástica/anormal; Cifose; Clinodactilia do quinto dedo; Eletroencefalograma anormal; Escoliose; Mobilidade articular diminuída; Pavilhões auriculares longos/grandes; Unhas finas/hipoplásticas/hiperconvexas.

Quanto a aspectos biológicos, segundo os estudos nutricionais, 50% das meninas são anormalmente magras em relação ao seu grupo etário e estatura, ou seja, peso/altura e peso/idade. As razões deste emagrecimento, especialmente no 2º e 3º estágios, com apetite preservado, não são conhecidos, mas uma suposta explicação seria o seu alto gasto de energia, especialmente nas crianças que deambulam, devido às constantes estereotípias manuais e hiperkinesia (tendência de se mover e andar o tempo todo).

Critérios para diagnóstico

Destacamos os seguintes momentos de desenvolvimento:

- Período pré-natal e posterior ao nascimento considerados normais;
- Desenvolvimento anterior normal, pelo menos nos primeiros 6 meses de vida antes de iniciar a Síndrome, contudo apresentando desvios sutis como hipotonia e discretos atrasos motores, que se dão entre 6 e 24 meses de vida, no máximo;
- Perímetro cefálico normal ao nascer e desaceleração do crescimento do mesmo entre 5 meses e 4 anos de idade;
- Perda dos movimentos manuais voluntários entre 6 e 30 meses de vida na forma clássica. Admite-se que nas formas *frustras* da Síndrome, passa a não haver perda completa de capacidade de usar as mãos de forma útil;
- Perda ou prejuízo severo na linguagem expressiva e receptiva, isolamento social, presença de estagnação inicial e posterior retardo no desenvolvimento psicomotor; e
- A criança pode chegar a andar tarde, observa-se uma marcha com as pernas mais abertas, com maior base de sustentação. Quando sentados e sem apoio, podem apresentar uma espécie de movimentos de balanço.

Critérios de suporte para a síndrome de rett clássica

As meninas nascem de gestações normais, a termo, costumam ter períodos perinatais sem grandes intercorrências. Aparentemente, são crianças com desenvolvimento padrão/ normal nos primeiros 6 a 12 meses de vida, antes que certo atraso psicomotor ou alterações sutis no tônus muscular, comportamentos ou padrões de locomoção os posturas chamem a atenção dos pais ou pediatras. No entanto, sabemos que a criança poderá parecer precocemente excessivamente flácida, calma ou apática, enquanto lactentes, podendo ser consideradas bebês com baixa demanda por estímulos ou responsividade a contatos interpessoais.

A hipotonia muscular precoce é igualmente importante, adotando posturas bizarras ao sentar, fletir (curvar-se) totalmente em posição de 'rã'. Ao ser posta sentada sem apoio, exibe tremor grosseiro do tronco (titubeação), ataxia de tronco, que pode ser devida à falta de reações normais de proteção e equilíbrio, com tendência a cair para um dos lados.

Entre seis e 18 meses de vida sobrevém nítida estagnação no desenvolvimento psicomotor, caracterizando o **primeiro estágio**, uma dissociação (desenvolvimento motor dissociado), caracterizada pela discrepância no desenvolvimento neuropsicomotor, com já habilidades manipulatórias finas, inclusive

preensão tipo pinça, ainda com atrasos motores grossos, especialmente habilidades de locomoção. Naqueles que adquirirem a marcha, esta será instável, do tipo atáxica, com grande alargamento da base de sustentação, e algumas só andam sem apoio, bem tarde, aos quatro ou cinco anos, ou até mais tarde. Há uma mais ou menos óbvia apraxia, isto é, marcha que se estabelece sem esquemas motores bem automatizados, e com dificuldade se ocorrer, subir escadas e andar em aclives e declives, na ausência de verdadeiras paraparesias.

Entre seis meses e quatro anos ocorre desaceleração da curva de crescimento do perímetro craniano, a ponto de caracterizar-se verdadeira microcefalia adquirida (redução do perímetro cefálico além de dois desvios padrões, menos de 2% para idade), mas que não observa-se em todas as crianças, só cerca de 50%. Nos demais, o perímetro cefálico pode-se situar em limites inferiores de normalidade para a idade, ou ter microcefalia.

O que melhor caracteriza a *regressão*, **segundo estágio**, é perda das habilidades previamente adquiridas, considerada a pior das fases, pois inicia-se ao final do primeiro ano, intensificando-se entre 1 e 2 anos, persistindo até os 3, sendo o período dramático e muito sintomático, com alterações de humor, muita irritabilidade, crises de choro sem motivos ou estranhos episódios de risos em sono.

Freqüentemente têm comportamentos autísticos, com isolamento social, movimentos corporais de balanceios rítmicos com concomitante perda de linguagem verbal e comunicação não verbal e evidentes dificuldades em habilidades manuais, como preensão fina. São perdas que se estabelecem rapidamente, em semanas, ou de maneira insidiosa, com duração de meses. Quase sempre suspeita-se de processos tóxicos ou encefalíticos neste período, e um cuidadoso diagnóstico diferencial com exclusão de outras patologias é muito importante. Ocorrem movimentos estereotipados involuntários repetidos de mãos, mais precocemente movimentos circulares de levar uma/duas mãos à boca, com estranhos movimentos faciais-linguais-labiais, bruxismo/ranger de dentes em vigília. aos 2 e meio (podendo variar entre 20 e 50 meses), ocorre recuperação espontânea do contato interpessoal e da comunicação não-verbal, há como que um *despertar*.

Na entrada na fase seguinte, **período pseudo-estacionário-estágio 3**, há aparente estabilização/recuperação de algumas habilidades, embora aparentando maior deficiência mental, recupera habilidades antes adquiridas, como comunicação não-verbal, como '*eye pointing*' (o apontar com o olhar), forma característica de comunicação nesta fase, e retorno a intenso contato ocular.

Os movimentos estereotipados de mãos, na linha média, tornam-se mais evidentes, torcem/esfregam mãos, batem mãos uma contra outra ou no tórax. Movimentos do tipo lavar/esfregar de mãos são sinais de valor patognomônico (quase que exclusivos da Síndrome). Outras persistem com

estereotípias de levar as mãos à boca, salivando sobre seu dorso, ou torcem/esfregam mãos. Ocorre total apraxia manual- incapacidade de executar movimentos voluntários, mesmo grosseiros, e ações motoras úteis intencionais. Esta perda da manipulação é o déficit mais notável, porque em poucas síndromes neurológicas ocorrem apraxias manuais adquiridas com tanta incapacitação. A apraxia respiratória, caracterizada por episódios apnéicos em vigília (sem conseguir respirar), alternados com hiperventilação, em seqüências de 30 a 40 segundos de duração, ocorre em 60%/70% das meninas, por disfunções de centros respiratórios, em vigília (jamais no sono), quando o ritmo respiratório é normal e a saturação de oxigênio não se altera.

Ao mesmo tempo ocorre alalia- perda de fala expressiva, algumas retêm poucas palavras isoladas, em geral de uso indiscriminado, em relação com uma dada situação particular. Crianças típicas pouco evoluem em suas capacidades cognitivas, além do período sensório-motor, significando que não alcançam um estágio de pensamento simbólico. A capacidade de compreensão da criança estaria na fase pré-lingüística, fortemente emocional, por signos não-verbais, como o tom.

Ataques ou crises epiléticas são comuns, mas não tanto quanto se pensou no passado, algo como 50%, todas têm alterações eletroencefalográficas de sono/vigília, tipo crise epilética verdadeira, que tende a melhorar com a idade: de 30 mulheres Rett, com idade 22-44 anos, 20 com diagnóstico anterior de epilepsia, somente 12 persistiam sendo tratadas com anticonvulsivantes (quase metade não tinha mais crises nem tomava qualquer medicação na idade adulta), por declínio da epilepsia, após a puberdade.

Meninas que tenham uma vez adquirido a deambulação (andar independente), tendem a perdê-la em qualquer idade estão no **quarto estágio**, classificadas como estágio 4A (casos com perda marcha independente após já tê-la), que são 60%. As pacientes mais gravemente afetadas, que não adquirem deambulação (estágio 4B) representam 20% de todas as meninas. A idade habitual da perda da marcha no 4^a é próxima ao início da puberdade, no 4B, de melhor prognóstico motor, serão adolescentes e mulheres adultas que jamais perdem marcha.

Na segunda década, no entanto, uma série de sinais neurológicos mais tardios, síndromes piramidais com espasticidade em membros inferiores ou rigidez extrapiramidal tipo parkinsoniana, porém não há piora cognitiva/comunicação, aspectos que melhoram muito em adolescentes, estereotípias manuais tornam-se menos intensas; também diminuem apnéias/hiperventilações.

A escoliose afeta quase todas pacientes estágio 4, levando a deformidades importantes da coluna vertebral, comprometendo inclusive função pulmonar, antes dos cinco anos, com cifo escoliose neurogênica precoce. Pés pequenos e frios, deformidades ortopédicas em varo/valgus e dedos dos pés em posturas fixas de flexão plantar são sinais típicos neste fazer cessar a deambulação,

mais que perda da força muscular. Algumas mulheres atingem idades avançadas, a mais idosa entre as pacientes vivas tinha 68 anos, estágio 4, em cadeira de rodas, em estudo sueco. No entanto, apenas 7% ultrapassavam os 40 anos, explicado por excesso de mortes precoces/súbitas, com idade média de 28 (variando entre 11 e 35 anos. Entre as causas de morte que puderam ser constatadas estavam: pneumonias (35%), colapso cardiovascular (35%), acidentes (9%) e má nutrição com caquexia (6%), outras – inclusive morte súbita inexplicável em sono (15%).

Fatores que afetam a aprendizagem - fatores físicos

Algumas meninas não aprendem a andar, já outras aprendem, algumas vezes em idade muito mais avançada, sendo que muitas o fazem com marcha característica: rígida e com base alargada, também balançam-se, inclinam-se para frente e para trás, cambaleiam apresentando problemas de equilíbrio corporal; poucas desenvolvem reações de resposta para proteger-se ao cair; irritam-se ao andar sobre superfícies irregulares; demonstram não gostar de serem manipuladas intensamente ou serem vestidas, ou na fisioterapia. Sofrem, principalmente, **escoliose**, já citada, em que fisioterapia, hidroterapia e acompanhamento clínico periódico são imprescindíveis, para prevenir e postergar/monitorar alterações; e **espasticidade**, responsável por problemas respiratórios/deglutição, com necessárias intervenções fono e fisioterapêuticas. Há, com erros de entrada sensorial, um *caos perceptual e sensorial*, que pode afligi-las e confundi-las, podendo parecer hipersensíveis a qualquer estímulo ou, contrariamente, mostrar-se indiferentes a estímulos do mundo exterior.

Geralmente têm alto limiar de dor, ou seja, parecem poder sentir dores internas (como dor de estômago) mais intensamente do que dores externas (uma injeção). Também podem apresentar dificuldades em expressar dor ou qualquer reação dolorosa, manifestando-a com atraso temporal significativo (resposta lenta).

Embora não apresentem problemas visuais identificáveis, muitas meninas utilizam sua visão de maneira inusual. Quando encontram-se em ambientes diferentes, podem usar apenas visão periférica (olham pelo canto dos olhos) ou usar olhares furtivos. Em ambientes familiares, em companhia de pessoas bem conhecidas, mostram olhar bastante forte. Na audição, podem apresentar dificuldades para desempenhar-se em ambientes muito barulhentos. Muitas delas têm preferências evidentes por certos tipos de música, sendo capazes de reconhecer e interpretar sons familiares e reagir de acordo com esses sons.

Fatores que afetam a aprendizagem – fatores sociais

A deficiência é reconhecida como um importante fator que afeta severamente auto-imagem e auto-estima, pois mantê-la real/positiva é um desafio. Lembrando que ambas desenvolvem-se inicialmente quando somos elogiados positivamente e reiteradamente pelo que se fazemos, ao longo do tempo torna-

se algo interno, quando sabemos que realizamos algo bem feito. Assim, quando professores/pais encorajam, há maior probabilidade de a criança desenvolver novas habilidades, especialmente com Síndromes, pois ela é completamente dependente dos outros para que a ajudem em habilidades já adquiridas e em novas. Este encorajamento deverá ser constante: a equipe/pais deverão estar sempre em busca de oportunidades para elogiá-la e encorajá-la, para não torná-la pessoa completamente passiva, criando oportunidades nas quais possa exercer suas escolhas, permitindo-lhe algum controle sobre situações, em demonstrar seus sentimentos.

Estas meninas são descritas como muito sociáveis e gostando imensamente da companhia dos outros. Embora demonstrem este desejo, suas deficiências as impedem de estabelecer relacionamentos sozinhas. Geralmente é muito evidente o reconhecimento de rostos familiares, embora esta habilidade possa levar muito tempo para ser construída. É preciso tempo para que possam conhecer e reconhecer as pessoas com quem convivem, construindo relacionamentos com paciência e carinho. Por outro lado, pode buscar com seus olhos uma pessoa mais conhecida, em evidente tentativa de aproximação, fixando intensamente seu olhar nesta pessoa até que ela lhes de alguma resposta. Tem sido observado gostam da companhia de seus pares. Embora geralmente sejam capazes de ficar sentadas e observar, ou de participar somente com a ajuda dos adultos, o grande prazer que sentem é imediatamente evidente ao observador. Pais desempenham papel relevante na decisão sobre ambientes educacionais adequados. Nos estudos norte-americanos, muitas alunas, exceção feita àquelas que freqüentavam escolas regulares, foram educadas em classes especiais cuja proporção professor/alunos estava entre 1:4 e 1:9, com salas que contavam com assistentes de classe, mesmo variando muito, mas os professores recebem assistência e formação qualificada, com a presença de outros especialistas.

Fatores que afetam a aprendizagem - fatores emocionais

Crianças menores geralmente expressam seus sentimentos claramente, aprendendo a controlar os seus sentimentos à medida que se desenvolvem emocionalmente. Lembrando que o desenvolvimento emocional é influenciado pelo temperamento inato, o ambiente e o estado de saúde da criança, algumas pessoas preocupam-se com tudo e outras parecem despreocupadas; algumas são naturalmente introvertidas e outras são mais extrovertidas. O ambiente doméstico e contextos em que crescem afetarão seu desenvolvimento emocional, todos têm papel a desempenhar no desenvolvimento, que muitas vezes imita adultos à sua volta e exemplos vistos repetidas vezes, afetando o modo como os sentimentos são auto-controlados. Quando estão doentes, é fácil ver quando manifestam-se não-verbalmente infelizes, confusas, preocupadas, estressadas, mas podem ser incapazes de comunicar estes seus sentimentos.

Todos aqueles que trabalharem com elas precisam estar constantemente atentos para sinais individuais de estresse, demonstrados via notórias

mudanças de humor, provavelmente tendo imagem incompleta/confusa de si mesmas. Então podemos utilizar jogos com espelho, por exemplo usando roupas novas, ou álbuns de fotos como possíveis caminhos para a construção de uma consciência de si mesma e do próprio corpo.

Ao final do primeiro ano de vida, a menina pode apresentar longos períodos de choro, tristeza e raiva inexplicáveis, posteriormente, ao longo do primeiro ano de vida, tudo parece melhorar e ela apresenta progresso aparentemente *normal*. Acredita-se que haja um teto de desenvolvimento que é alcançado por volta dos nove aos 12 meses, o qual é seguido por uma regressão, em que há evidente infelicidade, e muitos relatam que suas filhas se excluem de contatos pessoais, evitam contato de olhos, agarram-se a rotinas e brinquedos familiares, pois, de repente, coisas que ela fazia facilmente tornam-se impossíveis de serem realizadas. Assim como qualquer pessoa que enfrenta uma crise, cada uma vai lidar com a regressão do seu próprio jeito. Para algumas, a regressão pode ser súbita e severa, para outras pode ser mais branda. Algumas levarão muito tempo para se recuperar e assumir seu novo papel.

Rett (1986) sugeriu que a expressão de emoções é via vários canais que respondem a uma atividade cerebral simples, por exemplo com movimentos estereotipados de mãos, o balanceio do corpo ou a hiperventilação. Ele os via como extremamente necessários, tanto que, se um canal for bloqueado (por exemplo, conter os movimentos das mãos com o uso de órteses), outro canal surge em resposta (por exemplo, o balanceio do corpo). Estes movimentos são uma expressão do estado emocional. Ele sugeriu também que os olhos seriam o principal ponto de contato, expressando os sentimentos desta forma. Os sorrisos/risadas são usados para indicar felicidade aparente e atrair atenção, aparecendo espontaneamente durante atividades aparentemente preferidas, como certos programas de televisão, vídeos e músicas.

Expressões faciais e linguagem não-verbal, como fazer caretas, parecer triste, com raiva, excitada ou surpresa, também são formas pelas quais parecem expressar seus sentimentos. Apesar das dificuldades físicas, a maioria demonstra uma série de movimentos para expressar emoção, como virar-se e tentar ir em direção a alguma coisa, balançar-se ou chutar. A natureza e intensidade da vivacidade parecem depender de diversos fatores internos e externos. Algumas apresentam natureza excitável e volátil, enquanto outras mostram-se mais lacônicas e resignadas. Interesse, medo, tédio e excitação demonstrados pelo aumento ou diminuição da vivacidade de certos movimentos ou da linguagem corporal. Cada característica pode ser considerada individual a cada menina, pressupondo-se, assim, uma constante avaliação, igualmente individual, de modo a determinar se ela estava reagindo positiva ou negativamente à determinada situação.

Oscilações inesperadas de humor podem ser um problema no que se refere ao planejamento educacional para elas, podendo-se alterar de um dia para outro, de forma drástica, ou freqüentemente assustando-se sem qualquer

motivo. Algumas meninas podem tornar-se tensas e ansiosas, sofrendo ataques de pânico com sinais de grande agitação. Estes estados geralmente ocorrem em resposta a determinadas situações, como, por exemplo, em ambientes amplos e com eco, sem serem empecilhos para uma boa inclusão dessas meninas em uma sala de aula regular.

Em casos de grande agitação, choro ou gritos, em sala de aula, os professores podem/devem encontrar formas para acalmar e relaxá-las, as pequenas ao levá-las ao colo, com um abraço ou quando embaladas, já as maiores com a utilização de sua música favorita, ou um vídeo favorito também restitui a tranquilidade, lembrando que as preferências podem variar, de musicais infantis a vídeos barulhentos de música.

Entre as atividades que contribuem para acalmar momentos de grandes emoções, o relaxamento, para meninas mais jovens, como opção de lazer, podendo trazer bons resultados, estão *massagens, aromaterapia, musicoterapia*, em sessões individuais, recurso este que também pode ser estendido para a escola. Também atividades adequadas à idade, principalmente para que as mais jovens se reconheçam, não mais como crianças; *cosmetologia* (a arte de maquiar), podendo uma colega ou um profissional qualificado para ajudar na tarefa.

Como em outras Síndromes, a rotina bem definida e apoio de seus familiares promovem estabilidade emocional, permitindo que a aluna se sinta segura dentro de seu ambiente. Docentes utilizando rotina de discussão e demonstração, através de fotos ou imagens do que será trabalhado. Antes de cada mudança de atividade, o que será trabalho a seguir deve ser cuidadosamente explicado de novo, com simplicidade, para o indivíduo. Com um tom de voz calmo e baixo quando se dirigir a cada uma das alunas de sua classe, ordens claras, com uma linguagem breve mas adequada, inclusive lembrando os demais alunos destas pequenas regras sempre.

Fatores que afetam a aprendizagem – fatores intelectuais

Até 1971, alunos com QI inferior a 50 eram considerados *ineducáveis* e não eram incluídos no sistema educacional. Os testes psicométricos surgiram como uma extensão dos testes diagnósticos e do Quociente de Inteligência. Entretanto, está cada vez mais claro que são procedimentos de validade e confiabilidade questionáveis. A maioria dessas medidas é de difícil implementação, como base do desenvolvimento para crianças com distúrbios severos e profundos de aprendizagem, pois sabemos que as etapas do desenvolvimento vão além de crescente exploração de objetos e do ambiente: pegar objetos, transferir objetos de uma mão para a outra, girar o objeto para explorá-lo, encaixar objetos, imitar ações, pois algumas meninas serão capazes de demonstrar algumas dessas habilidades. Entretanto, devido às suas dificuldades específicas, estas aquisições serão atípicas ou mesmo impossíveis para muitas delas, não podendo, portanto, constituir indicadores reais do potencial intelectual. Outra questão é a dificuldade ou ausência da fala, afetando a comunicação.

Todas as crianças comprometidas demonstram habilidades em nível aquém do esperado no primeiro ano de vida. Entretanto, ela também estimou que a sua compreensão de comunicação não é inferior a um nível equivalente a 12 meses de idade. Ela ainda descreveu como algumas meninas podem reter algumas poucas palavras úteis que podem, subitamente, e com aptidão, ser produzidas anos mais tarde. Considerando a dificuldade em dar sentido a sinais e sons, sua reação demorada e seus movimentos severamente deficitários, recomendou métodos de avaliação que fossem independentes de movimento voluntário. Há regressão do desenvolvimento do raciocínio, comunicação e socialização, e considerou que todas estas meninas de seu estudo eram operativas dentro dos primeiros 18 meses de vida, pois pacientes identificam e recordam situações, mas observou-se que tinham dificuldade de generalizar para novas situações, por falta de compreensão, já que são incapazes de expor suas aparentes habilidades através da fala ou ações. Utilizam-se figuras, pois algumas mostram grande interesse nelas, como fotografias e televisão, e aprendem a associar figura com o objeto real, algumas interpretando as figuras novas.

A sala de aula deve ser organizada de modo a facilitar a comunicação entre os alunos, para encorajá-los a exercitar as escolhas e as suas demandas, permitir acesso aos tipos de atividades que poderão ser desenvolvidas, em que possam aproximar-se entre si e com objetos e áreas específicas, para escolher atividades, ou mesmo que possam ser levadas a estas áreas registrando suas reações. Também estabelecer diversos meios pelos quais possam comunicar-se, usando expressão facial, sorrisos e risadas para indicar algo, lembrando que neste processo algumas têm dificuldades particulares para lidar com ambientes não familiares e com pessoas novas.

Salientando novamente, o meio mais consistente de comunicação seria o olhar, tanto para pessoas como objetos, rapidamente ou fixando intencionalmente, e fechar os olhos ou desviando-os quando desinteressadas/incomodadas. De acordo com seu humor, podem usar vocalizações, risadas, choros, gritos ou, geralmente sons. Depois, o uso dos movimentos do corpo, que requer muito esforço para estas meninas, tentando mover-se em direção a alguma coisa ou a alguém, como, contrariamente, ou esquivar-se de coisas, podendo também tocar, encostar, golpear ou bater em qualquer coisa em que se interessem.

Capacidade de comunicação

Apresentam necessidades e preferências bem estabelecidas, que relacionam-se a eventos, tais como passeios de carro, banhos, passar o tempo com outras pessoas e ouvir música. Podem mostrar-se visualmente competentes, apresentando um reflexo de piscar e sendo capazes de fixar o olhar em um objeto; mostrar interesse em livros, figuras e catálogos, reconhecendo pistas visuais e assim, escolher alimentos favoritos ou reconhecer pessoas a uma certa distância; algumas selecionam e combinam figuras visualmente reconhecendo pessoas em fotografias. Mostram interesse significativo por outras pes-

soas e apresentam respostas sociais, podem iniciar contato de olho com outras pessoas, mostrando gostar de contato físico com pessoas mais conhecidas. Habilidades auditivas bem desenvolvidas são demonstradas por olhar em direção a quem estiver falando com elas, ou por voltar a cabeça para a direção de sons ou de pessoas falando ou cantando. Produzem sons espontaneamente, desde grunhidos até vocalizações ou sons como “mmm”, “sss”. Sorriem ou riem quando estão relaxadas e felizes, ou choram quando sentem dor/desconforto. Expressam sua raiva com gritos/grunhidos, e algumas batem nos outros quando com raiva/frustração. Podem imitar certos movimentos motores, como bater palmas, dar pancadas suaves sobre a mesa ou dar *tchau*. Podem ocorrer casos em que imitam vocalizações como ruídas de fala, como seus próprios ruídos, a partir de uma fita gravada, ou ainda imitando sons de desconforto de outras pessoas.

Difícilmente mostram/entregam objetos para outrem quando solicitado, ou usam objetos/figuras para comunicar-se, mas resistem enrijecendo braços/pernas. Recusam-se a mover-se/cooperar quando estão de mau humor; a aproximar-se/tocar outra pessoa para chamar a atenção, ou mesmo empurrar as pessoas quando não querem interferência; olhar um objeto e para pessoa, até que seja atendida. Não usam sons para chamar a atenção, gritam quando frustradas ou fazem caretas, franzindo as sobrancelhas quando desagradadas; poucas beijam para mostrar afeto.

Meninas podem tomar a mão de outra pessoa quando esta a estende para ela, podendo olhar quando alguém aponta um objeto, atender instruções para olhar objetos colocados a alguns metros de distância sem instrução verbal; comunicar-se por meio de fotos e símbolos; responder (ou não) consistentemente a seu nome; poucas podem indicar diversas pessoas familiares em fotos, por meio de impressivo fixar de olhos.

Comentários finais

Em suma, cabe ressaltar que estas meninas têm vários sintomas/sinais em comum com outras Síndromes, entre elas Retardo Mental, Autismo, Problemas neurológicos severos, e que devem ser investigados. Algumas das diversas maneiras de atuar delas foram aqui descritas, dando uma boa indicação dos meios que utilizam para expressar os seus pensamentos/idéias, pois têm dificuldades para comunicar-se e para demonstrar suas capacidades intelectuais. Por isto, para melhor tentar atuar com elas, cabe sempre buscar estes e maiores conhecimentos, lembrando que cada caso é único, para melhor ajudá-las, encontrando canais alternativos, em que o professor capacitado, contando com apoio de colegas, pares e familiares destas meninas, bem como através de Formação em Serviço e Educação Continuada (STOBÄUS; MOSQUERA, 2006), seria mais eficiente e eficaz para lidar com crianças com a Síndrome e outras dificuldades em uma sala de aula que fosse mais inclusiva. Ainda faltam muito a ser descoberto nesta área, mas é possível entendê-la, bem como auxiliar a pais, professores e profissionais que com eles trabalham.

Referências

CARREÑO, R. F. **Síndrome de Rett**: um desafio no processo de aprendizagem quando se fala em Inclusão. 2007. Monografia (Especialização em Educação Inclusiva) - Faculdade de Educação da PUCRS, Porto Alegre, 2007.

STOBÄUS, C. D.; MOSQUERA, J. J. M. **Educação Especial**: em direção à Educação Inclusiva. 3. ed. Porto Alegre: EDIPUCRS, 2006.

ABRE-TE. **Associação Brasileira de Síndrome de Rett**. Disponível em: <<http://www.abrete.com.br/versao2/rett.asp>>. Acesso em: 11 set. 2008.

CAMARGOS, J. W. **Transtornos invasivos do desenvolvimento**: 3º milênio. Brasília: Ministério da justiça, 2002.

SCIENCEDAILY. Disponível em: <<http://www.sciencedaily.com/search/?keyword=rett>>. Acesso em: 11 set. 2008.

HUNTER, Kathy. **The Rett Syndrome Handbook**. 2. ed. Clinton- Maryland: International Rett Syndrome Foundation, 2007.

THE INTERNATIONAL RETT SYNDROME FOUNDATION (IRSF). Disponível em: <http://www.rett Syndrome.org/index.php?option=com_content&task=view&id=21&Itemid=430>. Acesso em: 11 set. 2008.

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

PEREIRA, J. L. P. **A síndrome de Rett**: uma introdução ao seu diagnóstico clínico, diagnóstico diferencial e ao planejamento de ações de reabilitação. Curitiba, Departamento de Educação Especial da Secretária de Estado da Educação do Paraná, 1992.

PEREIRA, J. L. P. **Síndrome de Rett**: perguntas e respostas. Brasília: Corde, 1994.

SANTOS, S. et al. O perfil da portadora de síndrome de Rett no Brasil. **Temas sobre Desenvolvimento**, São Paulo, v 8, n. 45, jul./ago. 1999.

Correspondência

Claus Dieter Stobäus - R. Vicente de Fontana, 1983 Apt. 601 B. Petrópolis - 90460-001 - Porto Alegre, RS.
E-mail: stobaus@puhrs.br

Recebido em 02 de setembro de 2008

Aprovado em 03 de outubro de 2008

