

Síndrome de Rett: desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor

Cadernos de
Pós-Graduação
em Distúrbios do
Desenvolvimento

Carlos Bandeira de MelloMonteiro
Lucíola Teresinha Nunes
Silvia Martin Rocha Garcia

Alunos do Curso de Mestrado do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie

RESUMO

Este trabalho foi realizado para a disciplina de Metodologia de Pesquisa em Ciências Humanas, do curso de Mestrado do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento. O grupo realizou leitura, discussão e apresentação sobre a Dissertação de Mestrado *Síndrome de Rett: desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor*, de Juliana Storto.

A escolha do grupo, em apresentar e relatar esta pesquisa de mestrado já defendida, ocorreu com o objetivo de enriquecer nossos conhecimentos quanto ao método de pesquisa realizado por uma fisioterapeuta, pois não seria possível, em tão breve período de tempo, realizar uma investigação em Fisioterapia.

O trabalho de Storto foi de grande importância para os fisioterapeutas, já que pouco se sabe sobre esta patologia na área do comportamento motor.

Escolhemos alguns itens para a realização da discussão, tais como: definição; quadro clínico; fisiopatologia; metodologia aplicada pela autora, que propôs a elaboração de um instrumento de análise do comportamento de crianças com Síndrome



MACKENZIE

de Rett, baseando-se em critérios de funcionalidade; e resultados obtidos.

Palavras-chave: síndrome de Rett (SR); fisioterapia e síndrome de Rett; intervenção fisioterapêutica em crianças SR.

1 INTRODUÇÃO

A introdução apresentada em Storto (1998), relata que nos últimos dez ou quinze anos, a Síndrome de Rett vem ocupando um espaço cada vez maior no meio científico, com avanços recentes principalmente no campo biológico (PERCY, 1996 apud STORTO, 1998), derivado de estudos morfológicos nos quais destacam-se os trabalhos de Armstrong (1992, 1995), entre outros. Esta patologia foi considerada como degenerativa, dada a progressividade de sua evolução.

Segundo Storto (1998, p. 23), a fisioterapia fundamenta muito de sua abordagem, tanto clínica quanto de pesquisa, na orientação do comportamento motor.

No aspecto clínico, a avaliação do comportamento motor inclui, em geral, a avaliação de reflexos, a observação da motricidade espontânea e/ou voluntária, as condições de tônus elasticidade, a presença de deformidades e a capacidade de realização de atividades funcionais. Estes itens são analisados isoladamente e, posteriormente, discutidos em um contexto em que se procura correlacionar os déficits ou alterações identificadas, visando compreender como o sujeito avaliado se organiza e o que interfere no seu comportamento motor. Assim, o déficit para determinar o comportamento pode ser relacionado às condições de tônus muscular, por ineficiência do tônus exterior, ou a vários fatores conjuntamente. Todos estes parâmetros, em geral, se baseiam em uma análise quantitativa descritiva, apesar de alguns esforços para qualificá-los.

Em neuropediatria, alguns autores já se preocupam em sistematizar a avaliação de crianças, com o intuito de simplificar este procedimento para sua rotina.

2 SÍNDROME DE RETT

2.1 DEFINIÇÃO

A Síndrome de Rett é uma alteração de desenvolvimento do sistema nervoso central (ARMSTRONG, 1995; KEER, 1995; NAIDU et al., 1995; GLAZE 1995; WITT-ENGERSTROM, 1992a), de origem genética (HAGBERG et al., 1992 apud STORTO, 1998), que se instala em fases bem tardias, possivelmente no período pré-natal tardio ou pós-operatório imediato. Esta síndrome vem ocupando nos últimos dez ou quinze anos um espaço cada vez maior no meio cientí-



fico, com avanços recentes principalmente sobre seu aspecto biológico e consta, atualmente, dos principais manuais de neurologia infantil.

2.2 PAPEL DA FISIOTERAPIA

Em relação à Síndrome de Rett, a fisioterapia é uma profissão que ainda tem um espaço a ser conquistado e reconhecido frente à comunidade da saúde e que, em função disso, vem se preocupando principalmente em mostrar resultados clínicos. Apenas recentemente, tem-se percebido a importância que a fisioterapia também pode exercer na investigação dos mecanismos de aquisição de controle motor e na determinação do potencial de resposta. Embora seja admitida sua contribuição na melhora da qualidade de vida e na prevenção de complicações clínicas, poucos esforços foram feitos para investigar a possibilidade de uma ação efetiva sobre o curso da Síndrome de Rett.

Não existe um instrumento avaliativo próprio da fisioterapia, que tenha sido validado para a análise da evolução do comportamento motor. O primeiro passo, para a determinação do potencial de resposta desta patologia ao tratamento fisioterápico, seria, portanto, a sistematização de um protocolo que permitisse avaliar o comportamento motor, bem como sua evolução, desenvolvendo assim, um instrumento que fosse sensível às alterações clinicamente importantes do ponto de vista da fisioterapia e que atendessem a critérios de confiabilidade e reaplicabilidade.

Neste estudo, Storto se propõe desenvolver um sistema de avaliação do comportamento motor para crianças com Síndrome de Rett. Por tratar-se de uma patologia ainda pouco conhecida, a autora procurou introduzir o trabalho a partir de uma visão abrangente dos aspectos clínicos e fisiopatológicos, antes de abordar a questão da avaliação do comportamento motor propriamente dito.

2.3 QUADRO CLÍNICO

Os portadores de Síndrome de Rett apresentam uma encefalopatia progressiva de características autísticas, em que a perda cognitiva estaria associada à perda do uso prático das mãos e à perda de aquisições motoras. Estas crianças seriam normais ao nascer e nos primeiros meses de vida. Os primeiros sintomas – perda das capacidades anteriormente adquiridas, sinais autísticos etc., – ocorreriam por volta dos 9 a 18 meses de idade, iniciando-se, então, o curso da patologia.

Os critérios diagnósticos da Síndrome de Rett clássica foram definidos na II Conferência Internacional sobre Síndrome de Rett em Viena (1984), após trabalho de Hagberg et al., publicado apenas em 1985, que se resume em:

- sexo feminino
- período pré e perinatal normais; desenvolvimento normal nos primeiros meses de vida
- perímetro craniano normal ao nascimento com desaceleração do crescimento da cabeça entre 6 meses e 4 anos de vida



- regressão precoce nos níveis comportamental, social e psicomotor (perda de habilidades previamente adquiridas)
- desenvolvimento de disfunção da comunicação e de sinais de “demência”
- perda do uso funcional e/ou intencional das mãos entre 1 e 4 anos de idade
- aparecimento de estereótipos manuais entre 1 e 4 anos de idade
- aparecimento de apraxias de marcha e ataxia/apraxia de tronco entre 1 e 4 anos
- tentativas diagnósticas inconsistentes até 3 anos de idade

2.4 FISIOPATOLOGIA

Inicialmente caracterizada como uma alteração neurodegenerativa, dado a sua evolução de caráter progressivo (FITZGERALD et al., 1990 apud STORTO, 1998), atualmente é vista como uma alteração do desenvolvimento do Sistema Nervoso Central (SNC), havendo indícios hoje, – por análise volumétrica dos exames de imagem – de que os eventos neuropatológicos estão altamente atenuados ou mesmo inativos em crianças maiores de quatro anos (REISS et al., 1993 apud STORTO, 1998). Segundo vários pesquisadores (REISS et al., 1993 apud STORTO, 1998; NOMURA; SEGAWA, 1992 apud STORTO, 1998; ARMSTRONG, 1992 apud STORTO, 1998; NIELSEN et al., 1992 apud STORTO, 1998), haveria um comprometimento difuso, já identificado anteriormente por meio de estudos de autópsia, exames de imagem e também clinicamente (desaceleração de crescimento da cabeça – microcefalia adquirida), indicativo da perda de volume e peso do cérebro, associado a um comprometimento restrito a circuitos neuronais específicos (ARMSTRONG, 1992 apud STORTO, 1998), provavelmente localizados no tronco cerebral e mesencéfalo (NOMURA; SEGAWA, 1992 apud STORTO, 1998). Deve-se ainda distinguir, contudo, o que é primário e que é secundário na fisiopatologia da Síndrome de Rett.

Na Síndrome de Rett a mielinização ocorreria de forma praticamente normal – o que é comprovado pela correlação positiva entre idade e volume da substância branca demonstrada por Reiss (1993) e também pela ausência de alterações anatômicas significativas na substância branca –, enquanto que o desenvolvimento cortical seria defeituoso, provavelmente no segundo estágio (POLIAKOV, 1961 apud STORTO, 1998; ARMSTRONG, 1995 apud STORTO, 1998; PERCY, 1996 apud STORTO, 1998), que corresponde ao rearranjo das conexões das camadas 3 e 5 e coincide com o crescimento de dendritos e desenvolvimento dos interneurônios.

3 A PESQUISA

3.1 COLETA DE DADOS E CRITÉRIOS ADOTADOS

O estudo se propõe elaborar um instrumento de análise do comportamento motor de crianças com Síndrome de Rett, baseado em critérios de funcionalidade.



dade e construir, a partir disso, um sistema de graduação que deverá representar com fidedignidade o desempenho funcional de cada criança.

O ensaio foi realizado com base na observação e análise do comportamento motor de nove crianças com diagnóstico clínico de Síndrome de Rett.

O critério para escolha foi a presença de informações completas em prontuários e em registros em vídeo sobre a performance motora da criança, durante a condução do tratamento.

3.1.1 Etapas para delineação do estudo

a) Análise dos prontuários

Análise dos registros descritivos, presentes nas avaliações e evoluções dos prontuários, realizados com base na observação do comportamento motor de cada terapia. O protocolo utilizado para controle da evolução mensal foi preenchido a cada terapia, de acordo com os seguintes itens:

- controle de frequência;
- estado geral/intercorrências;
- observações gerais;
- atividades funcionais;

b) Definição dos parâmetros e critérios envolvidos na observação do comportamento motor

Durante o processo de análise dos prontuários procurou-se:

- identificar as principais manifestações motoras;
- dividir as atividades observadas em categorias de comportamento motor;
- definir critérios específicos para a organização dessas atividades;
- identificar quais ganhos propiciavam maior funcionalidade e quais propiciavam maior controle, sem modificar a performance;

c) Observação do comportamento motor funcional a partir de vídeos

A análise do comportamento motor dessas crianças foi realizada a partir da observação direta dos registros em vídeo, que correspondiam a terapias filmadas na íntegra.

d) Definição de um sistema de classificação para o comportamento motor de crianças com Síndrome de Rett

e) Atribuição de graduação ao sistema de classificação do comportamento motor

f) Avaliação das crianças segundo a aplicação do sistema de graduação, realizada com base na observação dos vídeos

g) Aplicação de conceitos estatísticos para validação do sistema proposto



- determinação do índice de confiança entre os observadores;
- verificação da sensibilidade do sistema proposto:
 - determinação da sensibilidade para identificar diferenças de comportamento motor funcional entre as crianças deste estudo;
 - determinação da sensibilidade para identificar alterações na performance ocorrida após o período de tratamento;
 - determinação da sensibilidade do sistema proposto para identificar o padrão de aquisição de uma criança de nossa população;
 - determinação da sensibilidade para identificar variações intra-sujeitos da performance.

3.2 RESULTADOS

3.2.1 Alguns esclarecimentos

Os resultados foram expostos em três grandes tópicos:

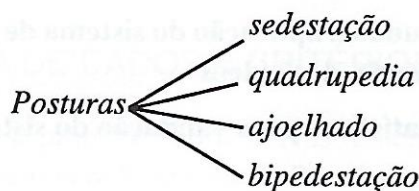
- 1) trata da definição dos parâmetros e critérios envolvidos na análise do comportamento motor funcional de crianças com Síndrome de Rett e corresponde às três primeiras etapas do procedimento, descritas na coleta de dados;
- 2) trata da definição do sistema de classificação e graduação desenvolvidos, e corresponde por sua vez, à quarta e à quinta etapas do procedimento;
- 3) mostra a aplicação deste sistema de graduação na população em estudo (sexta etapa do procedimento) e a possibilidade de levantar evidências, a partir do tratamento destes dados, sobre o índice de confiabilidade interobservadores e a sensibilidade do sistema proposto (última etapa). Este último, com base no estabelecimento de correlações entre dados sobre a evolução em grau das crianças.

Os componentes de cada uma dessas três modalidades (isto é, as atividades específicas em cada modalidade) foram definidos de forma a abranger o repertório maior apresentado na população investigada e a obedecer critérios estritamente funcionais.

3.2.1.1 *Comportamento motor observado*

Com base nos princípios expostos na introdução, procurou-se dividir o comportamento motor observado em:

3.2.1.1.1 Equilíbrio estático, que é a capacidade de manutenção postural



Partindo dessa observação, definiu-se a função de uma postura que antes não era mantida:

- a) manutenção de uma postura sem apoio, quando antes era mantida com apoio;
- b) capacidade de manutenção de alinhamento nesta postura ântero-posterior, como lateral.

3.2.1.1.2 Equilíbrio dinâmico que inclui, de forma resumida, a realização de deslocamento das posturas e as mudanças de pesquisas, além da utilização funcional de membros superiores no:

- a) rolar;
- b) sentar;
- c) uso de membros superiores na sedestação, no arrastar e no engatinhar;
- d) adoção da bipedestação a partir da postura sentada na cadeira;
- e) marcha e atividades de subir e descer escadas.

Partindo dessa observação, foram englobados os deslocamentos, a realização de uma atividade que antes não era exercida, ou mesmo, a realização de uma atividade de forma independente, quando antes era realizada apenas com apoio.

3.2.1.1.3 Praxia manual inclui a capacidade de realização de movimento da mão a um objetivo. A capacidade de apreender o objetivo é a capacidade de realizar a preensão dentro de um contexto funcional e/ou voluntário.

1º Passo: Praxia manual. Observar a capacidade de realização de um movimento voluntário dirigido, (capacidade de preensão e a capacidade de manipulação) em um primeiro momento ou de exploração do objeto.

2º Passo: Definir, para cada uma das modalidades, o que realmente representaria um ganho fundamental e o que pode ser feito com base na experiência clínica de observação.

3º Passo: Equilíbrio estático. Definir a função de uma postura que antes não era mantida:

- a) manutenção de uma postura sem apoio quando antes era mantida;
- b) capacidade de manutenção de alinhamento, nesta postura ântero-posterior, como lateral.

Equilíbrio dinâmico. Engloba os deslocamentos, a realização de uma atividade que antes não era exercida, ou mesmo, a realização de uma atividade de forma independente quando antes era realizada apenas com apoio.

Relato Práxia Manual, capacidade de realização de um movimento voluntário dirigido, (capacidade de preensão e a capacidade de manipulação) em um primeiro momento ou de exploração do objeto.



3.2.1.2 Critérios adotados

Equilíbrio estático

Analizados

Capacidade de manutenção
com ou sem independência

Alinhamento nas quatro
posturas escolhidas, qual-
quer posição cujas caracte-
rísticas encontrem-se den-
tro da faixa de normalidade

Ex.: apoio do terapeuta – favorecendo a postura
Tempo mínimo para manutenção: 10 segundos

3.2.1.2.1 Posturas

a) Sedestação – avaliada no colchão

Alinhamento completo foi considerado quando a criança mantinha flexão adequada de quadril (igual ou próximo a 90 graus), descarga simétrica de peso (no sentido lateral) e alinhamento ântero-posterior e lateral de tronco e cabeça.

Presença e deformidade em escoliose em alguns casos, impediu a atribuição do conceito de alinhamento.

b) Quadrupedia

O alinhamento nesta postura envolve a descarga simétrica do centro de gravidade, tanto no sentido ântero-posterior como no lateral, a flexão do grau do quadril em flexão 90.

O alinhamento de tronco e extensão modulada da cabeça, além da ausência de compensação, como o alargamento da base de sustentação.

Se o deslocamento do centro de gravidade era muito acentuado no sentido posterior, ao ponto da criança, praticamente, se “sentar sobre os calcanhares”, isso foi considerado como incapacidade de manutenção desta postura. Se, ao contrário, este deslocamento não descaracterizasse a manutenção da postura, foi, então, considerado apenas uma característica de desalinhamento.

c) Ajoelhado – considerado o alinhamento completo

- descarga e peso simétrico entre hemicorpos, sem alargamento da base de sustentação;
- extensão completa do quadril, alinhamento e cabeça, assim como em torção; não foram consideradas quando muito sutis.

d) Bipedestação

Considerada independente nesta postura quando a criança a mantinha, sem qualquer apoio externo, por tempo maior ou igual a 30 segundos, independentemente das características de alinhamento ou das compensações observadas.



Alinhamento completo foi considerado quando, a partir da presença de uma base de sustentação normal, descarga simétrica de peso, alinhamento de membros inferiores e extensão completa de quadril, observou-se o alinhamento do tronco/cabeça no sentido ântero-posterior (plano sagital). Alterações no plano frontal (valgismo, inclinação lateral de tronco ou cabeça, inclinação da pelve) e no plano transversal (rotação da bacia, tronco ou cabeça) só foram consideradas como prejudiciais ao alinhamento quando muito acentuadas.

3.2.2 Desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor de crianças com Síndrome de Rett

Partindo desses critérios e com base na observação do comportamento das crianças desse estudo, Storto pode estabelecer um sistema de classificação e graduação para a atividade da Síndrome de Rett, que será descrito abaixo:

Sistema de classificação e graduação do comportamento motor na Síndrome de Rett

EQUILÍBRIO ESTÁTICO

Para cada uma das posturas (sedestação, quadrupedia, ajoelhado e bipedestação) é atribuído um grau, de acordo com a seguinte escala:

- 0 – Não mantém
- 1 – Mantém com apoio, sem alinhamento
- 2 – Mantém com apoio, com alinhamento
- 3 – Mantém sem apoio, sem alinhamento
- 4 – Mantém sem apoio, com alinhamento

EQUILÍBRIO DINÂMICO

Inclui o rolar, o sentar-se a partir do decúbito dorsal, o uso de membros superiores na sedestação, o arrastar, o engatinhar, a adoção da bipedestação a partir do ajoelhado,* a adoção da bipedestação a partir da postura sentada, a marcha bípede e o subir/descer escada. Para cada uma destas atividades atribui-se um grau, de acordo com a seguinte escala:

- 0 – Não realiza
- 1 – Realiza com auxílio
- 2 – Realiza sem auxílio

PRAXIA MANUAL

- 0 – Não realiza
- 1 – Realiza movimento de membro superior em direção a objeto
- 2 – Realiza apreensão manual
- 3 – Realiza a apreensão manual dentro de um funcional e/ou intencional

* Este item foi subdividido em duas etapas: a primeira sendo adoção do PIAB e a segunda, adoção da bipedestação a partir do PIAB a fim de manter a graduação padronizada para esta modalidade. A cada uma destas etapas foi atribuído o grau máximo de um, correspondendo à realização sem auxílio. Assim, quando as duas etapas forem realizadas de forma completa, sem auxílio, somam dois pontos para esta atividade. A realização com auxílio corresponde, portanto, a 0,5 grau.



MACKENZIE

3.2.3 Dados sobre a sensibilidade do sistema desenvolvido

Determinação da sensibilidade do sistema proposto para a identificação das diferenças existentes entre as crianças de nossa população, em relação ao comportamento motor funcional.

A fim de determinar a sensibilidade do sistema de classificação e graduação, aqui desenvolvido, para identificar as diferenças existentes entre as crianças dessa população investigada, em relação ao comportamento motor funcional, foi comparado a performance motora em graus, apresentada no início do tratamento em cada um destes casos, nas três modalidades.

Assim, partimos do pressuposto que, se o sistema por nós desenvolvido for realmente capaz de classificar e graduar o comportamento motor funcional de crianças com Síndrome de Rett, ele deverá identificar diferenças entre crianças que potencialmente as apresentam devido à heterogeneidade em relação a idade, estágio clínico da patologia e grau de comprometimento motor, como ocorre em nossa população.

Dessa forma, nas Figuras 13, 14 e 15, retiradas de STORTO (1998) encontram-se representadas as performances em graus, observadas no início do tratamento, para cada uma das crianças de nossa população, nas modalidades equilíbrio estático, equilíbrio dinâmico e praxia manual, respectivamente.

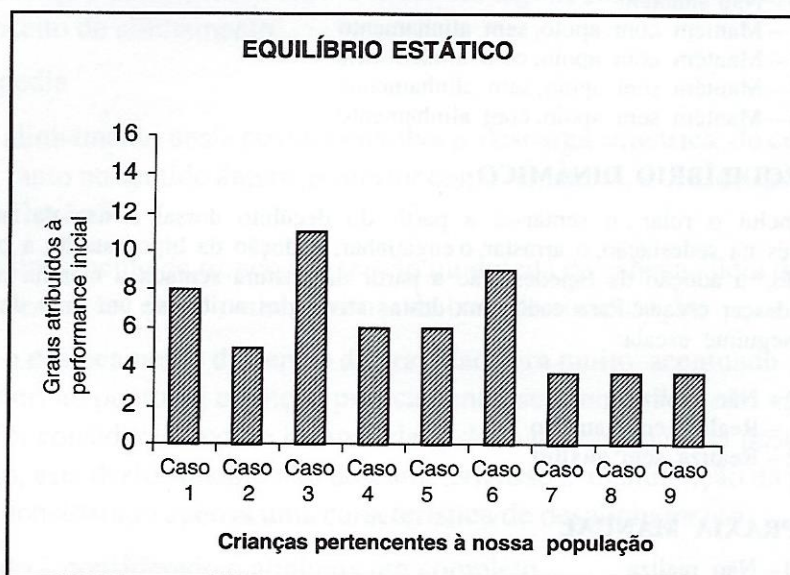


Figura 13: Performance inicial em graus observada na modalidade equilíbrio estático: comparação entre os 9 casos de nossa população.

Observe que há, para o equilíbrio estático (Figura 13), grandes diferenças na performance em graus entre as crianças, tendo os casos 1, 3 e 6 apresentado graus mais elevados, enquanto que aos casos 7, 8 e 9 foram atribuídos poucos graus, o que indicaria um repertório motor funcional menor. Se considerarmos que os primeiros casos correspondem às crianças que se encontram no estágio III da Síndrome de Rett, que se caracteriza, entre outras, pela capacidade



de manutenção do ortostatismo, e que, os últimos correspondem a duas crianças no estágio IV (casos 7 e 9) e uma no estágio II, vemos que os dados ilustrados na figura acima parecem ser coerentes.

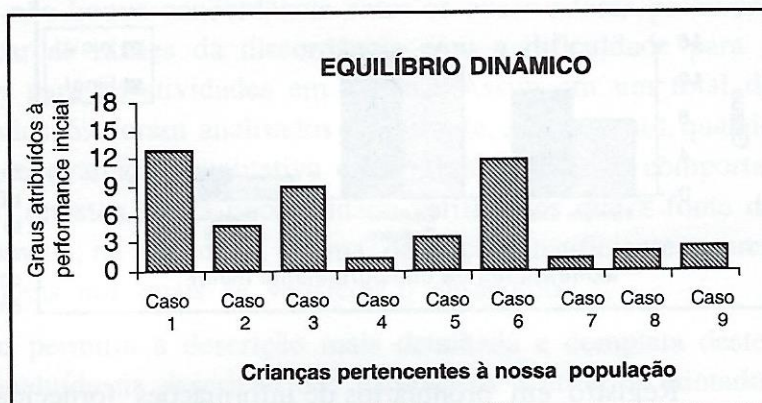


Figura 14: Performance inicial em graus observada na modalidade equilíbrio dinâmico: comparação entre os 9 casos de nossa população.

Da mesma forma, em relação ao equilíbrio dinâmico (Figura 14), vemos que, novamente, os casos 1, 3 e 6 destacaram-se por apresentar uma graduação bem maior do que os demais, indicando melhor performance. De fato, dados em prontuário indicam que estas crianças são as que apresentam maior repertório para as mudanças posturais e deslocamentos. Nos casos em que a graduação para esta modalidade foi menor (casos 4, 7, 8 e 9), destacamos o caso 4, que se trata de uma criança que, embora deambulante, apresentava características de rigidez acentuada, com condições mínimas para mudanças posturais ou deslocamentos.

Já na praxia manual (Figura 15), relações diretas dos graus obtidos, a partir da aplicação do sistema de graduação com o estágio em que cada criança se encontrava no início do tratamento, não puderam ser estabelecidas; pode-se, no entanto, verificar que correspondem aos dados em prontuários sobre a performance destas crianças nesta modalidade.

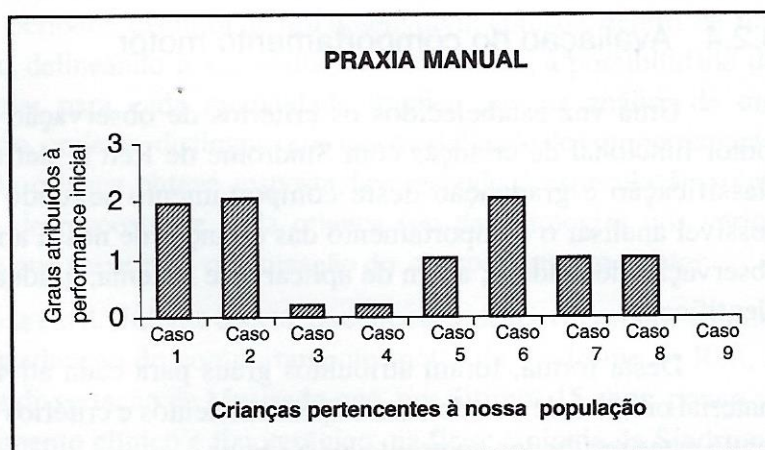


Figura 15: Performance inicial em graus observada na modalidade praxia manual: comparação entre os 9 casos de nossa população.



Observe, na Figura 16, retirada de Storto (1998), que foram detectadas, para esta criança, alterações em todas as três modalidades estudadas após o período de tratamento.

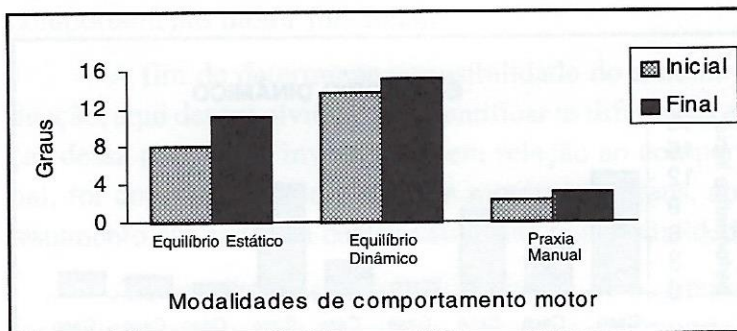


Figura 16: Alterações identificadas no comportamento motor do caso 1, representadas pela comparação entre a performance final em cada modalidade.

Registro em prontuários de informações fornecidas pelos pais a respeito de suas impressões sobre a evolução da criança, indicam que, ao menos com relação às alterações identificadas pela aplicação do sistema de graduação no equilíbrio estático, há uma concordância com a opinião dos pais. Abaixo, transcrevemos um trecho do prontuário do caso 1, referente ao 13º mês de tratamento, ou seja, aproximadamente na metade do período de tratamento analisado:

Mãe relata ter observado grande melhora no alinhamento de tronco desde o início do tratamento, com redução da escoliose, que já estava se instalando, tendo associado a diminuição das intercorrências relacionadas a problemas respiratórios (bronquites e pneumonias), antes muito frequentes, a esta melhora.

E no mesmo mês:

[...] Mãe conta que a criança passou, deambulando, sobre uma vassoura colocada atravessada na porta... (sendo este recurso utilizado com frequência, na época, para evitar que a criança saísse do ambiente em que estava quando não havia alguém da família por perto) ... sem cair.

3.2.4 Avaliação do comportamento motor

Uma vez estabelecidos os critérios de observação do comportamento motor funcional de crianças com Síndrome de Rett e, definido um sistema de classificação e graduação deste comportamento segundo estes critérios, foi possível analisar o comportamento das crianças de nossa amostra, com base na observação dos vídeos, a fim de aplicar este sistema, graduando a performance identificada.

Desta forma, foram atribuídos graus para cada atividade, com base no material citado e de acordo com os procedimentos e critérios descritos no item 3, sendo estes resultados apresentados a seguir.



3.2.5 Determinação do índice de confiabilidade interobservadores

O índice de confiança interobservadores foi determinado em 75,27%.

Mediante este resultado, a autora procurou analisar os casos referentes aos 24,8% em que não houve concordância entre os observadores, procurando-se então verificar as razões da discordância e/ou a dificuldade para a atribuição de graus para as atividades em questão. Assim, em um total de 276 vídeos observados, 69 foram analisados novamente, em conjunto, quando então os critérios de avaliação qualitativa e de classificação do comportamento motor foram revistos. Nesta oportunidade verificamos que a fonte de discordância era devida, na realidade, a uma descrição insuficiente acerca dos atributos dos itens nos quais se verificou o desacordo.

Esta revisão permitiu a descrição mais detalhada e completa destes atributos, que foi incluída na descrição dos parâmetros e critérios adotados para observação – item 3.1 –, o que julgamos ter conferido maior consistência ao sistema.

Este sistema permitiu categorizar qualitativamente o comportamento motor de crianças com Síndrome de Rett, com base em uma escala ordinal. Assim, os dados descritivos, provenientes da observação do comportamento motor, são transformados em dados “quantitativos”. Pode-se então atribuir graus a cada postura do equilíbrio estático, para cada um dos pontos obtidos nas posturas sentada, quadrupedia, ajoelhada e bípede, resultando, portanto, na graduação para a modalidade equilíbrio estático, que pode variar entre 0 e 16 graus. Da mesma forma, no equilíbrio dinâmico, tem-se que a soma dos graus obtidos para as 9 atividades resulta no grau para esta modalidade, que pode variar então de 0 a 18. Já para a praxia manual, que não é dividida em atividades específicas, a graduação é obtida de forma direta.

Estes dados “quantitativos” abrem, também, perspectivas de análise que incluem a comparação de performance de cada criança, em cada modalidade, tanto com relação às demais crianças (sem esquecer as diferenças de idade, quadro clínico, etc., entre as mesmas), como com relação à performance da mesma criança em períodos distintos do seu desenvolvimento ou dentro de um processo terapêutico, delineando a sua evolução. Além disso, a possibilidade de determinação do grau para cada modalidade implica que, na análise de um processo de evolução, pode-se distinguir em que modalidade de comportamento motor esta ou aquela criança obteve resposta, favorecendo a especulação sobre o padrão e o limite de resposta de cada criança (ou da patologia), nos vários sistemas de controle que servem à organização do comportamento motor.

Analisado o texto de Juliana Storto, que procura desenvolver um sistema de classificação e graduação do comportamento motor da Síndrome de Rett, a autora relata em sua dissertação de Mestrado que, nos últimos 15 anos, pouco se desenvolveu o tratamento clínico e fisioterápico na fisiopatologia da Síndrome de Rett.



Salienta ainda que, a dificuldade da fisioterapia, em desenvolver um programa de intervenção direcionado às características da Síndrome de Rett, reside na ausência de um instrumento discriminativo e qualitativo para análise do comportamento motor.

Foi observado o comportamento motor de 9 crianças com Síndrome de Rett, procurando desenvolver um sistema de classificação e de graduação, a partir da definição detalhada dos parâmetros de observação e dos critérios, para análise teste de comportamento.

Propõe-se também a testar a aplicabilidade deste sistema bem como a sensibilidade das alterações de comportamento motor na população em estudo, graduando a performance destas crianças durante o tratamento fisioterápico e verificando a ocorrência de alterações na graduação, neste período.

A principal característica deste sistema é seu embasamento nos princípios de organização hierarquia de aquisição do controle motor, bem como a ênfase que coloca no aspecto funcional deste comportamento.

4 CONCLUSÃO

Neste trabalho foi desenvolvido um sistema de classificação e graduação do comportamento motor de crianças com Síndrome de Rett. Com base na classificação deste sistema para avaliação do comportamento motor de 9 crianças com Síndrome de Rett, submetidas a tratamento fisioterápico, foi possível demonstrar que este sistema foi capaz de:

- a) detectar diferenças entre as crianças de nossa população no que se refere ao comportamento motor funcional apresentado;
- b) detectar alterações no comportamento motor, ocorridas após período de tratamento e que haviam, de certa forma, sido observadas pela terapeuta;
- c) detectar o padrão de aquisição motora de uma criança, identificando períodos de estabilidade e de instabilidade do comportamento motor;
- d) detectar alterações posturais da performance, relacionadas à mudanças na própria intervenção fisioterápica; assim como alterações relacionadas às características de evolução próprias da Síndrome de Rett.

Estes dados trazem evidências para a determinação da validade do sistema de classificação e graduação, para os objetivos que levaram ao seu desenvolvimento. Estudos posteriores, delineados a partir da aplicação deste sistema, poderão reforçar as evidências sobre sua validade.



5 COMENTÁRIOS SOBRE A APRESENTAÇÃO DA PESQUISA

A leitura da dissertação *Síndrome de Rett: desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação de comportamento motor*, de Juliana Storto, contribuiu, para o grupo que realizou este trabalho, de três formas:

- 1 o grupo, formado por fisioterapeutas, pode ampliar seus conhecimentos sobre a Síndrome de Rett, analisando e quantificando as alterações do comportamento motor;
- 2 a leitura e apresentação desta dissertação de Mestrado, propiciou um aprendizado sobre como desenvolver uma pesquisa e principalmente como utilizar a Metodologia em um trabalho científico;
- 3 o trabalho, por ter sido apresentado em painel, ofereceu-nos a oportunidade de vivenciar esta forma de apresentação que, com certeza, será muito importante para nosso futuro profissional.

ABSTRACT

This work was part of the subject Methodology of Research in Human Sciences, at the Master in Developmental Disabilities course. The group read, discussed, and presented a review of Juliana Storto's Master thesis "*Síndrome de Rett: Desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor*".

The group's choice to present and report on this Master research aimed to enlarge our knowledge on the research method that was employed by the author, a physiotherapist, as there would not be enough time to develop a research in Physiotherapy.

Storto's work was very important for physiotherapists because Rett Syndrome's effects on motor behavior are scarcely known.

We chose some items for discussion, as such: definition, clinical aspects, physiopathology, author's research method, which was a proposal of developing a procedure for behavior analysis of Rett Syndrome children, based in functioning criteria, and results.

Keywords: Rett Syndrome; Physiotherapy and Rett Syndrome; Physiotherapeutic intervention with Rett Syndrome children.



REFERÊNCIA

STORTO, Juliana. *Síndrome de Rett: desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor*. 1998. Dissertação (Mestrado) – Instituto de Psicologia da Universidade de São Paulo, São Paulo, 1998.

