



## MENINAS COM SÍNDROME DE RETT: INTERVENÇÃO TERPÊUTICA E ESCOLAR.

Maria do Rosário de Fátima Oliveira Nobre <sup>1</sup>

### RESUMO

O presente artigo intenciona promover subsídios para profissionais da educação com a finalidade de auxiliar seu desempenho com garotas com Síndrome de Rett. Pesquisa bibliográfica e observacional de uma criança portadora desta síndrome percebendo a necessidade deste estudo, por serem raras as pesquisas aqui no Brasil a respeito da educação e cuidados no âmbito escolar destas crianças.

**Palavras-chave:** X Chromossomo, Rett Síndrome, Aprendizado, Proteína MECP2 humana, Intervenção escolar.

### INTRODUÇÃO

Iniciamos um estudo a respeito da Síndrome de Rett (SR), objetivando uma visão geral a seu respeito, apesar de não pretendemos encerrar e ou concluir em um artigo, um estudo tão sério e importante. Descreveremos alguns traços característicos com o intuito de compreendermos e contribuirmos para o desenvolvimento com a finalidade de trabalhar e ou atender as portadoras da mesma, principalmente no âmbito escolar. Utilizamos a metodologia de pesquisa bibliográfica sobre a Síndrome de Rett e observação sobre uma aluna em escola particular de uma garota acometida da Síndrome.

Ate o momento, somente diagnosticada no sexo feminino, a síndrome de Rett (SR) é um distúrbio severo complicado e ainda muito desconhecido por muitos, mas que merece um estudo aprofundado por uma necessidade urgente em compreendê-la devido ao surgimento de crianças com tal síndrome. Ao nascerem as garotas não apresentam nenhuma anormalidade aparente, normal dos 6 a 25 meses de idade porem

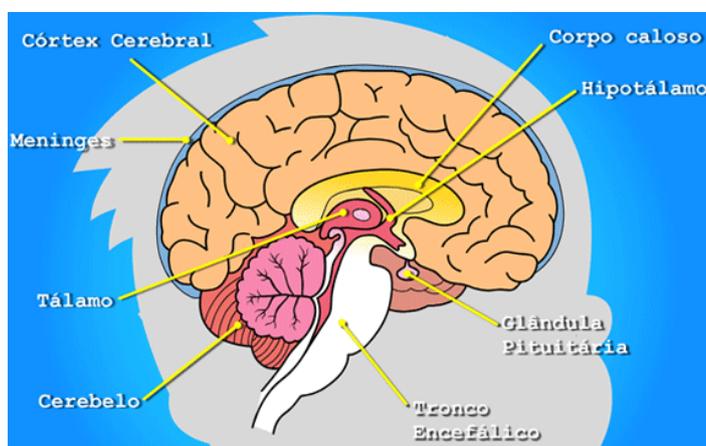
---

<sup>1</sup> Doutoranda em Ciências da Educação na Facultad de Ciências Jurídicas, Políticas y de la Comunicación de la Universidad Autónoma de Asunción, Paraguay, o artigo foi submetido durante a obtenção de Pós-graduação em Neuro pedagogia pela UNIP (Universidade Paulista).com orientação da Dr<sup>a</sup>. Betijane Soares Barros. [rosarionobre@hotmail.com](mailto:rosarionobre@hotmail.com);



ao se desenvolverem manifestam uma drástica regressão, acarretando diversas e profundas deficiências e em consequência déficit de aprendizagem.

Reconhecida em 1966 pelo pediatra austríaco, Dr. Andreas Rett<sup>2</sup>, o qual percebeu uma forma peculiar de se expressar neurologicamente falando e uma desaceleração encefálica, assim como uma apraxia<sup>3</sup>, desenvolvendo movimentos estereotipados com as mãos. Promoveu e participou de inúmeros encontros científicos com a finalidade de levar ao conhecimento e fomentar o interesse de estudiosos sobre o resultado de suas pesquisas a respeito das meninas com Síndrome de Rett.



Extraídas do: [https://www.google.com/imagens córtex cerebral](https://www.google.com/imagens+córtex+cerebral).

Todavia a SR esteve, de certa maneira, desconhecida até 1983, quando o mundo médico da pesquisa começou a se preocupar através do Dr. Van Acker. Com a finalidade de compreender o trajeto da pesquisa faremos aqui um breve relato sobre o Dr. Richard Van Acker e sua importância nas pesquisas sobre a continuidade das pesquisas sobre a síndrome de Rett.

Dr. Richard Michael Van Acker nasceu em 8 de dezembro de 1951 em Moline, IL. Começou como educador das matérias de ciências e matemática no ensino médio e logo após em um centro de atendimento residencial (Covenant Children's Home e Family Services em Princeton, IL) direcionado a jovens e crianças com

<sup>2</sup> A grande parte da produção científica do Dr. Andreas Rett foi escrita em alemão e publicada em periódicos médicos locais de Viena. Sua única produção em língua inglesa foi publicada em um Manual de Neurologia Clínica, e nesse texto ele ainda associava a desordem que havia observado com presença de hiperamonemia.

<sup>3</sup> Apraxia designada como a falta de habilidade para coordenar e executar certos gestos movimentos e ações, intencionais e funcionais, ocorridas por desordens sensoriais, fraqueza motora por danos no córtex cerebral entre outros.



transtornos emocionais no cargo de assistente de cuidados infantis, onde se concentrou em trabalhar com sujeitos com distúrbios comportamentais e emocionais, por demonstrar sua competência no trato com adolescente problema.

Atuando também na Princeton High School com estudantes em sistemas de educação especial e população em geral (Van Acker, 2010). Sendo promovido mais tarde ao posto de Diretor de Serviços e Desenvolvimento de Programas. Tornando-se ainda diretor clínico da Casa das Crianças do Anjo da Guarda em Peoria, Illinois. Lecionou em graduação e pós-graduação na Clinical Child Care Program da College de São Francisco. Membro fundador e vice-presidente do Illinois Child Care Worker Association, um grupo que trabalha para aprimorar a qualidade dos serviços prestados às crianças e adolescentes em instalações residenciais. (R.M. Van Acker, comunicação pessoal, 15 de outubro de 2010).

Entendendo que sua vocação seria os sujeitos tidos como problemáticos para a maioria dos professores, deu continuidade a uma árdua pesquisa na análise de desenvolvimento do comportamento antissocial nas crianças, buscando detectar estratégias eficientes para uma efetiva intervenção e prevenção, tornando-se mestre em Serviço Social (RSU) da Universidade de Iowa no ano de 1982, este feito abriu as portas da Western Illinois University em 1972, recebeu por lá um título de Bacharel em Psicologia, Sociologia e Antropologia. Por seu interesse em relação as questões biológicas decorrentes em crianças abusadas e negligenciadas, o Dr. Van Acker perseguiu um Master of Artes (MA) em antropologia médica pela Northern Illinois University em 1975 (Van Acker, 2010).

Em 1987, após concluir seu doutorado, o Dr. Van Acker ingressou na Universidade de Illinois em Chicago. Ele rapidamente passou de professor assistente para professor titular em 1999, bem como o presidente de educação especial. Dirigiu e comandou uma extensiva pesquisa sobre a investigação da relação entre estilo de ensino, atitudes e comportamentos do professor e o reforço desavisado, descuidado de seus comportamentos inadequados, incoerentes com a situação (Van Acker, 2010).



O Dr. Van Acker continua atualmente a educar os alunos e realizar pesquisas na Universidade de Illinois em Chicago. E a partir do seu doutorado em educação especial na Northern Illinois University em 1987 (of Education (Ed.D)) ,passou a dedicar-se à formação de educadores da UIC, atualmente reconhecido no âmbito da educação especial, como professor Emérito de Educação especial da Universidade de Illinois De Chicago (UIC).

Eleito presidente do Conselho Internacional de Crianças com transtornos Comportamentais (International Council for Children with Behavioral Disorders) uma divisão do Conselho de Crianças Especiais (Council for Exceptional Children). Tornando-se membro do comitê de desenvolvimento profissional do Simpósio Centro-Oeste de liderança em Transtornos Comportamentais (the advisory committee and the professional development committee of the Midwest Symposium for Leadership in Behavioral Disorders ). Sua pesquisa foi publicada por mais de uma centena de artigos, capítulos de livros, monografias e livros. Seu livro mais recente é Interv- Intervenções comportamentais cognitivas para distúrbios emocionais: práticas escolares (Guilford Press). (‘Cognitive Behavioral Interventions for Emotional Disorder: School-Based Practice (Guilford Press)).

Foi durante sua pesquisa de doutorado, onde ele se tornou um dos primeiros educadores a interessar-se por explorar a síndrome de Rett (R.M. Van Acker, comunicação pessoal, 15 de outubro de 2010). Comenta o fato de sua filha ter acabado de nascer e tal desordem o fascinou e assustou. Explica como foi seu direcionamento para a Síndrome de Rett, falando sobre seu doutorado ter sido financiado por um subsídio de liderança de uma organização por sigla OSEP com trabalho relacionado ao comportamento estereotipado em crianças.

No início sua pesquisa focou comportamentos auto-estimuladores e auto-prejudiciais , métodos os quais servem para ensinar crianças com graves deficiências. A pesquisa inicial do Dr. Van Acker concentrou-se em comportamentos auto-estimuladores e auto-prejudiciais, métodos para ensinar crianças com deficiências graves e Síndrome de Rett. Fala que quando encontrou uma aluna cujo comportamento não se relacionava em nada com outras as quais estavam sendo observadas , (para isso



foi utilizada a exploração, a pesquisação, em ambientes observacionais naturalistas e tecnologias baseadas em computador para coleta de dados observacionais naturalistas (Van Acker, 2010), descobriu que ela tinha síndrome de Rett , percebendo ser um distúrbio que afeta basicamente as meninas.Comenta ainda que elas parecem normais no nascimento e depois passam uma rápida degeneração e, finalmente funcionando dentro da faixa de retardo mental de grave a profundo, com uma estereotipia característica na mão.

Em cada 10.000 meninas uma é afetada pela Síndrome (Kerr, 1994), afirma a Dr<sup>a</sup>. Alison Kerr, que apartir de 1994 começa a pesquisar meninas com SR no Reino Unido.Na atualidade acredita-se no fato de que a Síndrome é de genética podendo ser causada por uma falha de desenvolvimento no um gene MECP2 (do inglês, methyl-CpG-bindingprotein) situado no cromossomo X, ( MONTEIRO, et al. 2011). Normalmente percebe-se o desenvolvimento dos estagios típicos da síndrome por volta do primeiro ano de vida e ai acontece geralmente uma parada repentina do desenvolvimento da criança.A mesma é seguida por um período de regressão no qual ela perde inumeras das habilidades adquiridas anteriormente. Existem sugestões de pesquisas de que mesmo a criança realize progressos preambulares relativos aos padrões de normalidade, todavia ela ja se encontra afetada mesmo antes que o período de regressao se instale. (Nomura et al., 1897; Moeschler, 1988; Kerr, 1994).

Este processo de regressão pode levar estender-se por dias e ou ate muitos meses. Ao final deste período evidenciam-se severas e permanentes dificuldades de aprendizagem na vida da menina. Severas a tal ponto, que a criança se tornará dependente de outrem, no tocante aos seus cuidados. Assim como movimentos estereotipados nas mãos como; pancadinhas, torcidinhas e batidinhas de palma. Ainda podem acontecer algumas deficiências físicas patentes no decorrer do seu crescimento. Outra característica a qual poderá ser desenvolvida é em relação a marcha, umas conseguirão andar mesmo que de forma plantar alargada, algumas não conseguirão. Outras ainda poderão desenvolver um desvio na coluna serviçal como escoliose. Ainda poderão surgir algumas portando epilepsia. Todavia na sua grande maioria elas alcançam a idade adulta com “boa saúde” (Kerr, 1994).



Imagens extraídas do: <https://blogdacidadania.com.br/>

De maneira geral, suas expressões são de alerta como se documentassem todos os acontecimentos surgidos a sua volta. Mesmo que as respostas dadas aos fatos sejam num compasso lento, moroso ou até mesmo ineficazes. O processo de desenvolvimento das portadoras desta Síndrome é bastante, todavia o que varia bastante o grau pelo qual são afetadas. Na pesquisa médica o ponto alto de indicação e de suma importância são as terapias como planejamento para contrapor suas necessidades, obtendo-se comprovadamente excelentes resultados de acordo com especialistas de suas respectivas áreas.

Todavia ainda são insuficientes as pesquisas realizadas sobre os rumos que devemos promover para uma aprendizagem adequada às suas necessidades e habilidades, daí o nosso interesse pelo tema, intencionando dar continuidade ao assunto para melhor compreensão e desempenho do trabalho para com essas crianças. Apesar de haver sido estabelecido direitos para os alunos com Síndromes e dificuldades de aprendizagem frequentarem as escolas, ainda é muito deficitária as informações sobre como o professor deve agir em sala de aula com essas pessoas com a finalidade de otimizar o seu desenvolvimento escolar e social .



Não é diferente com as garotas portadoras da SR. Para que estas tenham suas necessidades educacionais realizadas dentro do âmbito escolar, necessário se faz atender paralelamente suas necessidades pessoais, ou seja o educador deverá está atento caso a caso , por serem estas individuais, variadas e em diferentes níveis de complexidade .Portanto para um melhor desempenho e resultado no trabalho com essas meninas, necessário se faz que o educador receba a orientação de profissionais específicos como psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas de modo geral, a ajuda dos pais através do seu conhecimento em relação a criança, para a elaboração de uma abordagem pedagógica com visão holística, a qual busca **compreender os fenômenos na sua totalidade e globalidade.**

Varios são os agentes reais ou elementos que afetam o desenvolvimento global, entre eles devemos citar:

- Físicos, como a dificuldade com a marcha, algumas nem conseguem e mesmo aquelas que realizam o fazem de forma rígida cambaleante, em movimentos onde seu corpo inclina-se para trás e para frente, de forma desequilibrada, dificuldade para sentar e levantar de modo transicional. Disfunção verbal. Além do fato de apresentarem-se na sua grande maioria, altamente irritadiças ao praticarem ações comuns como; vestir uma roupa, pentear cabelo, caminhar por superfícies não regulares, assim como fazer exercícios. Como foi citado anteriormente há uma grande incidência de escoliose nessas crianças dai a necessidade de um trabalho com profissionais da hidroterapia e a fisioterapia para assegurar uma melhor qualidade física da criança.

- Sensoriais como uma dor que normalmente seria sentida com bastante intensidade e que nem ao menos aparenta sentir, ou mesmo receber um ruído tido como baixo e que para as mesmas são percebidos como sendo altíssimo. Diz Lindberg (1991)<sup>4</sup> que as mesmas são acometidas de um caos sensorial e perceptual, ou seja, ela pode perceber ou reagir ou não ser aparentemente afetada a um fato ou trauma diferentemente do que nós normalmente reagiríamos. As pesquisas afirmam que a tendência é que para as mesmas as dores internas sejam mais intensas do que as periféricas.

---

<sup>4</sup> Questionamentos em Toronto em 1991 aprofunda-se nas questões motoras e sensoriais da SR.



Normalmente não aparentam deficiências visuais, contudo demonstram que em ambientes inóspitos para elas utilizem a visão periférica ou olhares fugidios, aqueles quase imperceptíveis. Enquanto que a audição já se mostra bastante desordenadas e ou prejudicadas. Por fim observou-se que a maioria delas poderá apresentar apneia.

## 2. A Menina com Síndrome de Rett e a escola.

Nos Estados Unidos assim como no Reino Unido as alunas com Síndrome de Rett são inseridas nas escolas públicas especiais, criadas para crianças com profundas dificuldades de aprendizagem. Todavia estas escolas têm suas variações estruturais de acordo com o público alvo. No Brasil ate o momento desta pesquisa não se teve conhecimento da estruturação em escolas para receber alunas com SR, observou-se a inserção de alunas em salas de aulas com seus demais pares com especialidades diversas, deixando uma lacuna para obtenção de resultados mais favoráveis as mesmas uma vez que necessitam de mais cuidados e atenção para obtenção de ganhos no ensino aprendizagem destas. Para nós ficou claro a falta de informação e conhecimento dos professores a respeito da Síndrome, tornando deficitário o processo de intervenção escolar.

O entendimento pra que a criança evolua na escola e no contexto social e de que o mínimo esforço produzido pela mesma deverá ser incentivado e elogiado e verificado com bastante cuidado até mesmo uma forma de olhar para que se entendam suas respostas e consiga auxiliar seu desenvolvimento, pelo fato que a concentração da criança com SR e muito menor que de uma criança sem a síndrome afirma Santos (2013). Afirma a autor que estas crianças devem ser trabalhadas diariamente através de imagens, cores e formas, tomando-se ainda cuidados com a inserção de sons, uma vez que a maioria delas tem uma enorme sensibilidade auditiva. Daí a necessidade dos profissionais os quais interagem com essas crianças deverão ser muito pacientes atentos e persistentes procurando auxilio do Núcleo de atendimento educacional especializado da escola (sala de recurso) e de equipe multidisciplinar, na busca do aprimoramento de seus conhecimentos, por se tratar de uma síndrome pouco conhecida no contexto escolar e de educadores, afirma Glat (2011).



Dentre as maneiras de auxiliar e tentar aproximar a resposta atrasada da criança poderia sugerir que:

As atividades deverão ser bem simples, abuse do uso de tecnologias de informação, como computadores, por fornecerem respostas rápidas, evitando a ansiedade ao busca-las, que os objetos a serem utilizados devem surtir motivação a desenvolver o movimento das mãos e dos olhos.

Convide sempre para auxiliar pessoas do seu conhecimento e que tenham empatia com a garota, proporcionando assim maior confiança na tarefa que ela esta realizando. Oriente os colaboradores e toda a equipe participativa a não pressionar nem tão pouco falar mais de uma pessoa por vez para que não diminua seu poder concentração o qual já é muito comprometido. Escolha para as atividades de concentração um espaço sem muitas dispersões, sem muitos atrativos visuais ou sonoros os quais a faça distrair-se e desconcentrar-se. A elaboração da agenda escolar deve conter sessão curta e com poucas interrupções.

O profissional deve Considerar-se feliz se houver diminuição nos atrasos às respostas, porém não alimente grandes expectativas, para que não se sinta desestimulada a continua auxiliando. A criança deve ser elogiada sempre pelos profissionais, para melhorar seu estado de humor e conseqüentemente, sentir-se estimulada a continuar tentando efetivar suas tarefas. Usar uma linguagem cuidadosa sensível e de forma bem simples É muito importante perceber ate onde a criança pode ir sem que esteja sendo prejudicada por seu limite de satisfação ou cansaço. Utilize brinquedos que causem efeitos em sua coordenação visual. Existem estudos no Brasil desenvolvidos entre 2002 e 2003 os quais utilizam a tecnologia de rastreamento do olhar (Eye Gaze Technologies)<sup>5</sup> servido para avaliar assim como para intervir em habilidades cognitivas das meninas com SR.

A escola visitada com menina com Síndrome de Rett na realização desta pesquisação e de cunho particular e atendem crianças com as mais variadas síndromes

---

<sup>5</sup> A Tomada de Decisão (Bio) ética: Estudo Preliminar Utilizando o Mobile Eye Tracking R Siqueira-Batista, [F Cardoso](#), AP Gomes, JO Fonseca... - Rev. bras. educ. méd, 2015.





apresentar seus novos coleguinhas de se dar de modo sutil e cuidadoso, pela simples razão de que muitas delas tem reações imprevisíveis, inesperadas. Muito ainda há de ser pesquisado e realizado para que essas crianças possam ser auxiliadas e integradas de uma forma justa e humana na sociedade.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A última parte do trabalho, também é considerada uma das mais importantes, tendo em vista que nesta sessão, deverão ser dedicados alguns apontamentos sobre as principais conclusões da pesquisa e prospecção da sua aplicação empírica para a comunidade científica. Também se abre a oportunidade de discussão sobre a necessidade de novas pesquisas no campo de atuação, bem como dialogos com as análises referidas ao longo do resumo.

## REFERÊNCIAS

ABRETE, **O que é Síndrome de Rett**, Internet site address:

[http://www.abrete.org.br/sindrome\\_derett.htm](http://www.abrete.org.br/sindrome_derett.htm) acessado em 19 julho de 2001.

AMOROSINO, Cristiane. **Estudo do olhar com intenção comunicativa e vocabulário receptivo de meninas com síndrome de Rett através do instrumento Eyegaze®.**

2006. 144 f. Dissertação (Mestrado em Psicologia) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2006.

VAN ACKER, Richard; NAVSARIA, Dipesh. **Actualizing the Practice: Mental Health Practices in Schools (Mental Health and Schools).** 2011

VAN ACKER, Richard. **Actualizing the Practice: Mental Health Practices in Schools (Mental Health and Schools).** 2011

VAN ACKER, R., Loncola, J. A., & Van Acker, E. **Síndrome de Rett: uma disseminação generalizada transtorno do desenvolvimento. In D. J. Cohen & F.R. Volkmar (Eds.)** 2005

VAN ACKER, R. (1987). **Resposta estereotipada associada à síndrome de rett: uma comparação de meninas com esse distúrbio e sujeitos pareados sem a síndrome de rett. (Doutoral Dissertação, Northern Illinois University).** Recuperado de(R.M. Van Acker, comunicação pessoal, 15 de outubro de 2010).

<http://proquest.umi.com/pqdweb?did=749199111&sid=3&Fmt=2&clientId=174544&RQT=309&VName=PQD>.



VAN ACKER, EdD - Diversity & Behavior Disponível em:  
<https://diversityconferencebehavior2017.sched.com>

DRAGO, Rogério. SÍNDROME DE RETT: POSSIBILIDADES DE INCLUSÃO NA ESCOLA COMUM. Disponível em:  
<http://educacaoespecialbrasil.blogspot.com.br/2012/04/sindrome-de-rettintervencao-pontual.html> Acesso em : 23 de outubro de 2016 .

GLAT, Rosana (Org.). Educação inclusiva: cultura e cotidiano escolar. 2. ed. Rio de Janeiro: 7 Letras, 2011. 208 p. Questões atuais em educação especial ; 2. ed.

GLAT, Rosana; PLETSCHE, Marcia Denise. Inclusão escolar de alunos com necessidades educacionais especiais. Rio de Janeiro: Ed. UERJ, 2011, 162p. (Pesquisa em Educação).

HOLMES, D; MYURPHY, J; BARRETT, D. Educational services for girls with Rett syndrome: an overview of the legal mandates and the range of services available. Educational and therapeutic intervention in Rett syndrome. IRSA, 1990.

LEWIS, J.; WILSON, D. Caminhos para Aprendizagem da Síndrome de Rett. Manole, São Paulo, 1999.

LEWIS, Jackie. Caminhos para a aprendizagem na Síndrome de Rett / Jackie Lewis, Debbie Wilson; [tradução Silvana Santos]. – São Paulo : Memnon, 1999.

LINDBERG, B. Understanding your child with Rett syndrome. Address delivered at International Rett Syndrome Association Conference. May, 1990.

LINDBERG, B. Understanding Rett syndrome. Toronto, Hogrefe and Huber, 1991.

MANTOAN, M. I. E. Inclusão escolar de deficientes mentais: que formação para professores? In: A integração de pessoas com deficiência: contribuições para uma reflexão sobre o tema. São Paulo : Memnon : Editora SENAC, 1997. p. 119-127.

MANTOAN, Maria Teresa Eglér. Inclusão escolar: o que é? por quê? como fazer?. 2. ed. São Paulo: Moderna, 2009. 64 p. (Cotidiano escolar. Ação docente) 2. ed.

SANTOS, Silvana. A criança com síndrome de Rett na sala de aula. Temas sobre Desenvolvimento. São Paulo, 2013; 18(104):

SCHWARTZMAN, Salomão. Revista Brasileira de Psiquiatria. São Paulo, 2003. \_\_\_\_\_. [Portal]. Disponível em: [http://www.abrete.org.br/sindrome\\_rett.php](http://www.abrete.org.br/sindrome_rett.php) Acesso em: 23 de outubro de 2016.

Disponível em:

<http://www.abrete.org.br/A%20crian%20com%20SR%20na%20sala%20de%20aula.pdf> Acesso em: 23 de outubro de 2016.

Disponível em: <http://educacaoespecialbrasil.blogspot.com.br/2012/04/sindrome-de-rettintervencao-pontual.html>.

[https://www.abrete.org.br/sindrome\\_rett.php](https://www.abrete.org.br/sindrome_rett.php)