

Artigo Original

Síndrome de Rett e Hidroterapia: Estudo de Caso

Castro, T.M.¹; Leite, J. M. R. S.²; Vitorino, D. F. M.³, Prado, G. F.⁴

RESUMO

A Síndrome de Rett (SR) é uma doença progressiva, que acomete crianças do sexo feminino e mais raramente crianças do sexo masculino entre 6-18 meses de idade, e apesar das dificuldades de tratamento, a hidroterapia vem sendo usada como um recurso terapêutico nestes casos. Objetivo: avaliar a qualidade de vida de uma criança com SR submetida ao tratamento hidroterapêutico. Material e Métodos: deste estudo participou uma criança com SR, avaliada antes e após o tratamento, através de uma Ficha Hidroterapêutica e um Questionário adaptado baseando-se no PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory), que foi dividido em duas áreas: Auto-Cuidado e Mobilidade. Resultados: No Auto-Cuidado antes do tratamento a criança apresentava 2 pontos (totalmente dependente) e após apresentou 6 pontos (parcialmente dependente); em relação a mobilidade, antes obteve 3 pontos evoluindo para 9 pontos, portanto parcialmente dependente. Conclusão: pode ser concluído que através dos benefícios proporcionados pela hidroterapia a criança com SR apresentou uma melhora na qualidade de vida.

Descritores: Síndrome de Rett, Hidroterapia, Fisioterapia, Qualidade de Vida

SUMMARY

Rett Syndrome (RS) is a progressive disease, affecting girls and less frequently boys aged 6-18 months, and besides little treatment available, hydrotherapy may be useful. Objective: To evaluate quality of life of a child with RS under hydrotherapy. Methods: A child with RS evaluated before and after treatment throughout a hydrotherapeutic form and a questionnaire based on PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory), regarding self-care and mobility. Results: Self-care before treatment was 2 (fully dependent) and after was 6 (partially dependent); mobility before treatment was 3 (fully dependent) and after was 9 (partially dependent). Conclusion: Hydrotherapy helped to improve quality of life of this child with Rett Syndrome.

Key words: Rett Syndrome, Hydrotherapy and physiotherapy, Life Questionnaire.

1 - Graduada em fisioterapia pelo Centro Universitário de Lavras – UNILAVRAS;
2 - Fisioterapeuta, Doutoranda em Ciências da Saúde – UNIFESP/EPM;
3 - Fisioterapeuta, Doutoranda em Ciências da Saúde – UNIFESP/EPM;
4 - Professor Adjunto – UNIFESP/EPM.

Correspondência: Jacqueline MRS Leite - Rua Irmão Luiz Cronembroek, 71 - apto. 304 - CEP 37200-000 - Lavras - MG -Brasil - email: jacqueline@unilavras.edu.br

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rett é uma doença de ordem neurológica e de caráter progressivo, que acomete em maior proporção crianças do sexo feminino, sendo hoje comprovada também em crianças do sexo masculino ^{4,7,8}.

Por volta dos 6-18 meses de idade, os primeiros sinais clínicos aparecem, estando associados à perda de aquisições motoras e aquisições cognitivas, ou seja, perda das capacidades anteriormente adquiridas, iniciando-se, portanto o curso da doença ^{4,12}.

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

1. Sexo Feminino;
2. Período pré e perinatal normais; desenvolvimento normal nos primeiros meses de vida;
3. Perímetro craniano normal ao nascimento com desaceleração do crescimento da cabeça entre 6 meses e 4 anos de vida;
4. Regressão precoce das atividades comportamental, social e psicomotora (perda das habilidades previamente adquiridas);
5. Desenvolvimento de disfunção da comunicação e de sinais de "demência";
6. Perda do uso funcional e/ou intencional das mãos entre 1 a 4 anos;
7. Tentativas diagnósticas inconsistentes até 3 anos de idade; ^{4,10,12,13}.

O quadro clínico que mais está presente nos casos de Síndrome de Rett está relacionado com desaceleração do crescimento craniano, perda da fala e das habilidades motoras adquiridas, em particular o movimento ativo da mão. As pacientes desenvolvem esteriopatias de mãos, irregularidades respiratórias, ataxia e convulsões. Após um período de pseudo-estabilização e posterior deteriorização, a condição é principalmente caracterizada por retardo mental severo com uma habilidade de comunicação visual freqüentemente notável e relativamente Fuglaz, uma escoliose progressiva, graus variados de espasticidade e rigidez muitas vezes levando a dependência em cadeiras de rodas ⁸.

A Síndrome de Rett por ser uma doença de caráter progressivo, evolui por 4 estágios divididos em: estágio I ou "estágio de desaceleração precoce"; estágio II ou "estágio

rapidamente destrutivo"; estágio III ou "estágio pseudo-estacionário ou plateau"; estágio IV ou "Estágio de deteriorização motora tardia".

Durante a avaliação Fisioterápica poderão ser observados os reflexos, o tônus muscular, a amplitude articular e as deformidades, a organização motora nas tarefas solicitadas, avaliando-se a motricidade espontânea, voluntária e também as atividades de vida diária ⁵.

De acordo com as alterações observadas nas crianças com Rett, vários objetivos podem ser traçados para um bom tratamento. Cada criança apresenta características diferentes uma das outras, encaixando-as em estágios diferentes, cabendo então ao terapeuta utilizar o recurso mais adequado para cada criança ¹².

A reabilitação aquática em crianças é utilizada em todas as idades, desde o nascimento até a idade adulta, e isto pode ser visto desde a década de 1970. A Água vem sendo aceita pelas crianças há muitos anos, incluindo aquelas em condições especiais, usadas com fins tanto recreacionais quanto para terapia, e quando utilizadas juntas apresentam melhores resultados ^{1,2,3,11}.

Embora os estudos de tratamentos hidroterapêuticos sejam limitados, muitos fisioterapeutas o utilizam, sendo o principal objetivo da reabilitação aquática tornar o paciente o mais independente para que consiga realizar as tarefas do dia a dia. A hidroterapia vem sendo muito aceita pelos pacientes neurológicos, tornando-se um dos métodos terapêuticos mais utilizados ^{3,11}.

MATERIAL E MÉTODOS

Participou desta pesquisa a criança D.C, do sexo feminino, com idade cronológica de cinco anos e idade motora de doze meses, com diagnóstico clínico de Síndrome de Rett e diagnóstico fisioterapêutico de alterações neuromusculares levando à ataxia, marcha ebriosa, incoordenação e oscilação do centro de gravidade.

O estudo foi realizado na piscina terapêutica da Clínica de Fisioterapia Risoleta Neves que pertence ao Centro Universitário de Lavras - UNILAVRAS. A piscina utilizada possui 5,0 m de largura, 9,0 m de comprimento e 1,30 m a 1,70 m de profundidade com barras paralelas e rampa a uma temperatura da água entre 32 e 33 graus centígrados.

Os materiais utilizados constituíam-se de um tablado, um tapete de flutuação, um estepe e brinquedos em geral. As sessões foram realizadas três vezes por semana com duração de 30 minutos cada, por um período de 10 semanas entre os meses de Agosto e Outubro do ano de 2003.

A avaliação foi realizada através de uma ficha Hidroterapêutica adaptada especialmente para o tratamento, e um questionário de qualidade de vida baseado em alguns itens do PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory) aplicado à mãe da criança logo após assinar o termo de consentimento.

Na avaliação em solo, as reações de Endireitamento, Equilíbrio e Proteção nas posições supino, prono, sentado, gato e bípede encontram-se presentes na maior parte das posições, com exceção da reação de proteção na posição bípede, que foi ausente, e as reações de endireitamento e equilíbrio na posição bípede que estavam presentes mas com déficit. Já nas atividades motoras nas posturas de supino, prono e sentado (Side-sitting e Long-sitting) em pé e durante a marcha, a postura que a criança necessitou de auxílio para assumir foi de sentada tanto em Side-sitting como em Long-sitting, na postura de pé a criança apresenta uma base alargada, centro de gravidade deslocado anteriormente com os membros superiores em movimento e ataxia de tronco. Na avaliação da marcha, a criança não realizava a fase de choque de calcanhar, deambulava com base alargada, movimentos estereotipados das mãos, ataxia de tronco e sempre antes de iniciar o movimento procurava o equilíbrio esticando os braços à frente do corpo e juntando as mãos.

A criança já havia realizado anteriormente um tratamento hidroterapêutico. Na avaliação da piscina a menina necessitava de auxílio para a entrada e saída da água tanto pela borda como pela rampa. A criança apresentava-se bem adaptada ao meio líquido aceitando água no rosto, ao nível da orelha, apresentava respiração combinada (ora nasal/ ora oral), o equilíbrio na posição de sentada foi presente e lentificado sem turbulência, em triângulo foi presente e eficaz sem turbulência e em palito/bastão era ausente e não realizava a marcha dentro da água. Quanto às habilidades motoras a criança não realizava nenhuma.

O questionário utilizado foi criado baseando-se no questionário de PEDI, que tem como objetivo avaliar as habilidades funcionais e o desempenho das tarefas funcionais em crianças com incapacidades variadas. O questionário adaptado foi titulado como "Questionário de Qualidade de Vida para Crianças com Disfunções Neurológicas". Foi dividido em áreas básicas como a de Auto-Cuidado e Mobilidade. Cada área continha 7 itens que eram quantificados com valor 0 para totalmente dependente, 1 para parcialmente dependente e 2 para totalmente independente.

Posteriormente, foi realizada uma soma total dos pontos que foi classificada de acordo com a escala: zero a 4 para totalmente dependente, 5 a 9 para parcialmente dependente,

de 9 a 14 para totalmente independente. O questionário foi aplicado à mãe antes e depois do estudo, explicando-lhe cada item, sendo informada detalhadamente, com o objetivo de verificar as melhoras obtidas após o tratamento realizado.

CONDUTA HIDROTERAPÊUTICA

Os exercícios realizados na água enfatizavam alongamentos tanto das musculaturas de membros superiores quanto dos membros inferiores, realizados passivamente pelo terapeuta e mantidos por 30 segundos. Com a paciente sentada no tapete de flutuação, a terapeuta estabilizando sua pelve, realizava-se exercícios de desequilíbrios, com o objetivo de melhora do controle de tronco, para treino de equilíbrio e conseqüente fortalecimento de abdominais e paravertebrais, proporcionados por movimentos em sentido anterior e posterior. Para contração em membros inferiores a criança na posição ortostática sobre o tablado com água em nível da tibia, realiza-se na articulação do quadril, incentivando a criança a ficar em pé e melhorando o tônus muscular dos membros inferiores.

Outro exercício utilizado era a criança em pé no estepe na beira da piscina, segurando com as mãos nas barras paralelas, que era realizado com grande dificuldade, porque era necessário que ela equilibrasse para não flutuar e mantivesse as mãos presas. Neste exercício a água estava em nível de C7. Os brinquedos eram úteis no sentido de trabalhar com os membros superiores na linha média. Os exercícios sempre foram realizados de forma recreativa, com estimulação verbal. No final das sessões a criança era colocada em pé na rampa para que houvesse o treino de marcha.

RESULTADOS

Em relação ao auto-cuidado, a paciente incluída no estudo apresentou resultados satisfatórios nas atividades conforme pode ser verificado na Tabela 1. As atividades pentear os cabelos, lavar as mãos, vestir-se, mobilidade das mãos (comer, beber), que antes do tratamento apresentavam um valor zero, após o tratamento obtiveram uma melhora, evoluindo para valor 1; As demais atividades escovar os dentes, controle urinário e fecal, tomar banho mantiveram-se inalterados, sendo as duas primeiras com valor 1 e a última valor zero.

Com referência a mobilidade expressa na Tabela 2, as atividades transferência no banho, locomoção em ambiente externo, locomoção em diferentes superfícies e subir/descer escadas, passou de zero pra valor 1. Já nos itens,

transferência na cama e locomoção em ambiente internos que antes apresentavam valor 1, após o tratamento evoluíram para valor 2.

Foi observado então, que antes de se iniciar o estudo, na variável do auto-cuidado a criança apresentava um total de 2 pontos na soma dos itens do questionário aplicado, e na variável mobilidade um total de 3 pontos. De acordo com a escala de valores, a criança seria totalmente dependente nas duas variáveis.

Logo após o tratamento quando o questionário foi novamente aplicado, o auto-cuidado e a mobilidade tinham um total de 6 e 9 pontos respectivamente, tornando-se portanto a criança parcialmente dependente.

Atividades	Resultados	
	Antes	Depois
Tomar banho	0	0
Pentear os cabelos	0	1
Escovar os dentes	1	1
Lavar as mãos	0	1
Vestimentos	0	1
Controle urinário e fecal	1	1
Mobilidade das mãos (comer, beber)	0	1
Total (pontos)	2	6

Tabela 1 - Auto-cuidado

Atividades	Resultados	
	Antes	Depois
Transferência no banho	0	1
Transferência na cama	1	2
Transferência de cadeiras	1	1
Locomoção em ambiente externo	0	1
Locomoção em ambiente interno	1	2
Locomoção em diferentes superfícies	0	1
Subir/Descer escadas	0	1
Total (pontos)	3	9

Tabela 2 - Mobilidade

DISCUSSÃO

A criança incluída no estudo encontra-se dentro dos critérios de diagnósticos, publicados por HAGBERG et al. (1985). O estágio a que pertence, seria o III estágio ou estágio pseudo-estacionário segundo SAWICKI et al. (1994), no qual permanecem até perderem a capacidade de andar. O quadro clínico apresentado pela criança do estudo relaciona-se com o que foi publicado por MOOG et al. (2003), que inclui perda das habilidades adquiridas principalmente das mãos, ataxia de tronco, movimentos estereotipados das mãos, escoliose, rigidez articular e alterações do tônus.

Segundo SAWICKI et al. (1994), além das características citadas acima, as crianças com Síndrome de Rett podem apresentar bruxismo, debilidade muscular, microcefalia, pés pequenos, sialorréia, autismo, convulsões, entre outras.

Muitas foram as dificuldades para a realização deste estudo. As principais incluem a falta de disponibilidade da mãe em trazer a criança até a Clínica e falta de segurança com a terapeuta que no decorrer do tratamento foi adquirida. No início do tratamento a mãe acompanhava cada sessão, depois devido às atividades do lar, confiou toda responsabilidade à terapeuta em levar e buscar a criança em casa. Outra dificuldade foi tentar não alterar os horários da criança, realizando o estudo fora dos horários das atividades da APAE e associando aos da terapeuta. Portanto foi criado um termo de autorização, para liberar a saída da criança após o expediente da APAE em companhia da terapeuta e ao final da sessão era entregue de volta em sua casa.

Pela doença da criança ser de caráter progressivo, foram de grande valor os resultados obtidos, posto que a criança teve ganhos nas atividades consideradas essenciais para uma boa qualidade de vida. Portanto, foi observado que não houve uma progressão na patologia e sim uma estabilização, fazendo com que a criança permaneça por mais algum tempo nesta fase.

A criança evoluiu muito bem dentro da piscina, fazendo com que os graus de dificuldade dos exercícios fossem superados a cada sessão. Pode-se citar como evolução a manutenção em pé no tablado sozinha por alguns minutos com a água ao nível do joelho, na posição ortostática sobre o estepe com a água ao nível de C7 e sem apoio na rampa deambulando a cada final de sessão, tendo início com a água ao nível de Espinha Ilíaca Ântero-Superior.

Foi verificado que houve melhora também da marcha em solo, com diminuição da ataxia de tronco, base de sustentação, centro de gravidade mais alinhado e melhora no equilíbrio, isto devido aos efeitos físicos da água de acordo com SKINNER & THOMSON (1985).

O relato da mãe torna-se de suma importância, pois segundo a mesma, a criança passou a apresentar alterações no comportamento, tornando-se mais calma, atenciosa, com mais horas de sono além de estar realizando atividades parcialmente dependentes, as quais em sua maioria eram dependentes, conforme pode ser constatado nos resultados do estudo.

CONCLUSÃO

Apesar de escassos os estudos sobre a hidroterapia e a Síndrome de Rett, este estudo foi concluído com bons resultados para a presente criança, ou seja, a hidroterapia trouxe grandes benefícios para a paciente com Síndrome de Rett.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ATTORE, A. Hidroterapia para Gestantes através do flúid básico do Método Watsu. Trabalho de Conclusão de Curso com exigência para Graduação em Fisioterapia da Universidade Bandeirante de São Paulo, Agosto/2002.
2. CAMPION, M.R. Hidroterapia Princípios e Práticas. São Paulo, Ed. Manole; 2000.
3. CAROMANO, F.A.; NOWOTNY, J.P. Princípios Físicos que Fundamentam a Hidroterapia. Fisioterapia Brasil 2002; vol.3, nº 06, pág. 394 – 402, Nov/Dez.
4. CHARMAN, T.; CASS, H. et al. Regression in Individuals with Rett Syndrome. 2002. Pág. 281 – 283. Disponível em: www.elsevier.com/locate/braindev
5. CUNHA, M.C.B.; LABRONICI, R.H.D.D.; OLIVEIRA, A.S.B.; et al. Hidroterapia. Fisioterapia Brasil, vol.2 nº 06, pág. 379 – 385, Nov/Dez 2001.
6. HEILSTEDT, H. A.; SHAHBAZIAN, M.D. et al. Infantile Hypotonia as a Presentation of Rett Syndrome. American Journal of Medical Genetics, pág. 238 – 242; 2002.
7. MELLOMONTEIRO, C. B.; NUNES, L. T.; et al. Síndrome de Rett: Desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor. Caderno de Pós Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento, nº1, vol.1, pág. 63 – 78, 2001.
8. MOOG, U.; SMEETS, E. E.J.; et al. Neurodevelopmental Disorders in Males related to the Gene Causing Rett Syndrome in Females (MECP2). European Journal of Pediatric Neurology, pág. 5-12, 2003.
9. MORINI, S. R. Hidroterapia no Tratamento da Doença de Parkinson. Fisioterapia Brasil, vol.3, nº2, pág.116-127, 2002.
10. MOUNT, R. H.; CHARMAN, T. et al. The Rett Syndrome Behaviour Questionnaire (RSBQ) Refining the Behavioural Phenotype of Rett Syndrome. Journal of Child Psychology and Psychiatry, pág. 1009 – 1110, 2002.
11. RUOTI, R. G.; MORRIS; et al. Reabilitação Aquática. São Paulo, Ed. Manole, pág. 463; 2000.
12. SAWICKI, A.; MORAES, A.C. de; et al. Intervenção Primária da Fisioterapia na Síndrome de Rett. Fisioterapia em Movimento, Vol.6, nº2, pág. 65-72, 1994.
13. SCHWARTZMAN, J. S.; SOUZA, A. M. C. de; et al. Fenótipo Rett em Pacientes com Cariótipo XXY: relato de caso. Arq. Neuropsiquiatria, v.56, f.4, pág. 824-828, 1998.