

Abre-te

Ago . Set . Out / 2007
número 02

BOLETIM INFORMATIVO TRIMESTRAL
Associação Brasileira de Síndrome de Rett

NOTÍCIAS



- Não fosse a realização do VI Encontro Brasileiro sobre a Síndrome de Rett, os pais de Rebeca, 2 anos (no colo do Dr. José Salomão Schwartzman), levaria muito mais tempo para ter o diagnóstico. Só por diminuir a aflição desta família, o evento já valeu por tudo!

ANIVERSÁRIOS

Agosto

- ★ 05 - Fernanda Lacerda Silva, 11 anos

Setembro

- ★ 10 - Catarina Riechelman, 23 anos

Outubro

- ★ 06 - Julia Zacharias Pelisson, 6 anos
- ★ 07 - Tainá Jesus Silva, 12 anos
- ★ 18 - Maria Eduarda Barreto Reis, 5 anos
- ★ 29 - Katia Esteves Freitas, 25 anos

COMUNICAÇÃO ALTERNATIVA

- “Encontrei uma maneira para ela responder e isso a deixa muito feliz”.

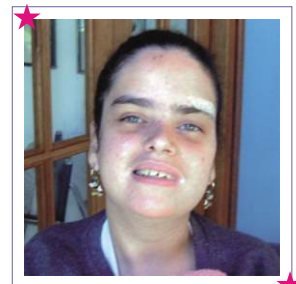
A Carú responde cerca de 80% das vezes que faço perguntas e mesmo dizendo não entendi direito e trocando o SIM e NÃO de lado, ela continua com a mesma resposta.



Kit de Feltro Sim X Não na Abre-te por R\$10,00



Fernanda



Catarina

VI ENCONTRO BRASILEIRO sobre a SÍNDROME DE RETT. Foi um sucesso!

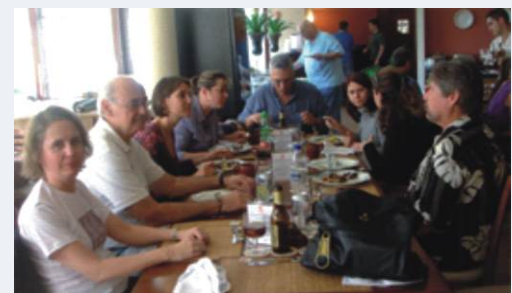


Foto 1 - Kathy Hunter, presidente da IRSA International Rett Syndrome Association.

Foto 2 - Foto do VI Encontro Brasileiro sobre a Síndrome de Rett

Foto 3 - Tirada por Kathy Hunter: no sentido horário, Márcia (mãe de Belinha), Dr. José Salomão, Bárbara (mãe de Caru), Fátima e Ademir (pais de Vitória), Paulo (pai de Belinha, em pé ao fundo, já no seu terceiro prato), Simone (mãe de Tâmara do Rio de Janeiro), Ísis (de costas, fundadora da Abre-Te, mãe de Catarina) e Scott Hunter (de perfil, pai de Stacy e marido de Kathy) em uma rápida hora de descanso no primeiro dia de evento.



Participe...

Informe-se e multiplique informações sobre a Síndrome de Rett! Comprometa-se com o imensurável valor de viver em grupo!

Você sabia que...

Toda 3ª feira do mês é 3ª Solidária na Pizzeria 1900: dia de provar uma receita diferente e ajudar a Abre-te. Basta pedir a **Pizza Solidária** e você já estará contribuindo com R\$ 20,00!

Editorial

Acompanhamos a trajetória da Abre-Te desde a sua fundação pelos sempre queridos Isis e Cláudio (pais da Catarina), e participamos de todos os encontros nacionais promovidos pela associação em 1991 (no Rio de Janeiro, onde a SR foi apresentada para o Brasil); em 1993 (em São Paulo, com número recorde de 600 participantes); em 1996 (em São José dos Campos com tudo absolutamente perfeito graças a Ana e Glauco, pais de Ana Clara, e a Marcia e Waldir, pais de Tathye); em 1999 (em São Luiz do Maranhão, onde foi maravilhoso conhecer Sakubai Naidu); e em 2004 (quando conhecemos Alisson Kerr, uma das melhores pediatras de todos os tempos). Nenhum desses cinco encontros, porém, teve a graça e a simplicidade do VI Encontro Brasileiro sobre a Síndrome de Rett, realizado no último mês de julho em Jundiá, pelos abençoados esforços de Márcia e Paulo Cury (pais da Isabela): foi maravilhoso rever Kathy e Scott Hunter, e ver uma platéia realmente interessada pelos novos conhecimentos sobre a SR.

Importante dizer que Kathy Hunter, fundadora da IRSA – International Rett Syndrome Association, saiu de nosso país mais admirada com as nossas conquistas do que ficamos admirados com as informações trazidas por ela. Segundo suas palavras, em nenhum lugar do mundo há um Centro de Referência como o nosso! Mais do que com genes, nos preocupamos com seres humanos!

A IRSA já angariou em todo o mundo 70 milhões de dólares para pesquisas genéticas e laboratoriais, 4 milhões de dólares para a produção de 2.000 artigos científicos sobre a SR, e ainda conseguiu manter um saldo em caixa de 1,8 milhão de dólares. A pergunta que fazemos é: Que raios nos acontecem que sequer conseguimos angariar dois mil reais para cobrir o nosso déficit mensal? Será que não conseguimos entender de fato a importância do trabalho clínico que fazemos? Ou será que cada brasileiro está realmente mais preocupado com o próprio umbigo do que com a melhora da comunidade em que vive? Precisamos, urgentemente, refletir sobre isto!

Bem! Vamos ao que há de interessante. No Encontro ouvimos que, quando o Dr. Andréas Rett descreveu uma síndrome ainda sem nome, ele relatou o aumento de amônia nas crianças estudadas, e que quase 20 anos depois o Dr. Hagberg descreveu quadro bastante semelhante, mas que considerou diferente daquele relatado por Rett, pois não havia qualquer problema com os níveis de amônia? O fato é que em um Congresso Internacional de Pediatria, o Dr. Hagberg apresentou uma tal síndrome de Westlang muito semelhante àquela descrita tantos anos antes pelo Dr. Rett que, estando na platéia, subiu ao palco e disse ao Dr. Hagberg que ele estava falando exatamente da síndrome que ele havia identificado.

Muito gentilmente, o tal Hagberg disse ao tal Rett que não se tratava da mesma coisa, pois não havia aumento de amônia nas crianças por ele estudadas. Neste ponto, o Dr. Rett pediu licença à platéia, pegou o tal Hageberg pelo braço e o levou para um canto do palco e, humildemente, disse: É a mesma síndrome sim! Quando analisei minhas crianças, os aparelhos estavam quebrados, e foi por isso que elas apresentaram aumento de amônia; estamos falando das mesmas meninas! Imediatamente, o Dr. Hagberg voltou ao microfone, declarou que estava falando da mesma síndrome, e a batizou internacionalmente pelo nome de Síndrome de Rett.

Outras coisas que aprendemos: hoje se sabe que a expectativa de vida de pessoas com SR é de aproximadamente 50 anos de idade. Também se sabe que 25% das mortes acontecem subitamente durante o sono e outros 5% decorrem de acidentes domésticos. Também aprendemos um monte de coisas de genética! Impressionante a gravidade do déficit de cálcio nas pessoas com SR! Vale a pena buscar informações sobre isto, assim como sobre medicamentos atualmente disponíveis!

Ressalte-se que a maior parte das informações relevantes veio de nossos adoráveis médicos e terapeutas brasileiros; aliás, os queridos e ricos convidados norte-americanos saíram daqui babando ao saberem que existe uma placa dentária de silicone que evita o desgaste dentário causado pelo bruxismo em nossas meninas Rett! E mais: Nunca tinham imaginado que a acupuntura faz maravilhas para o bruxismo das meninas brasileiras, muito menos que há um lugar no mundo onde se atende a dez meninas juntas, no mesmo local, com a mesma abordagem terapêutica!

Mas não fique decepcionado! Se você não pôde participar do encontro, e está morrendo de vontade de conhecer as novidades, estaremos brevemente disponibilizando os DVDs da íntegra das palestras proferidas. Entre em contato conosco para saber como adquirir esse material. Também estamos disponibilizando a última edição de um livro completíssimo sobre a síndrome de Rett (em inglês) escrito por Kathy Hunter, a R\$ 150,00.

Pena que todo esse material não possa descrever O MELHOR DE TUDO: o reatar laços de amizade e admiração com antigos colegas de imensa luta pela causa Rett; a troca e a ajuda mútua entre famílias; a beleza de se olhar em grupo para metas iguais; e, sobretudo, a alegria sapeca dessas meninas e moças quando reconhecem que tudo isso é feito com elas, por elas e para elas! Esses últimos 15 anos de nossa vida nos fazem acreditar verdadeiramente que nada disso tem preço!

Silvana Santos
Presidente.



NOSSA DIRETORIA

- Silvana Santos, Presidente
- Maria Helena V. Battaglia, Vice-presidente
- Paulo Cury, Secretário
- Ademir Orlando Duarte, Tesoureiro
- José Salomão Schwartzman, Diretor Clínico
- Marisa Uezato, Coordenadora Técnica

- Conselheiros:
- Bárbara Nachsin
- Lucio Lana
- Márcia Dagnesi Franci
- Márcia Ditt Cury
- Maria Eloísa Famá D'Antino



Fone (11) 5083.0292 Associação Brasileira de Síndrome de Rett de SP . R França Pinto, 1031/33 . São Paulo . SP

Dicas dos Pais

Meu nome é Cássia, sou mãe da Malú (Maria Luiza). No VI ENCONTRO BRASILEIRO SOBRE A SÍNDROME DE RETT, dei o meu depoimento sobre a Comunicação Alternativa aplicada à Malú, e pediram que relatasse a minha experiência.

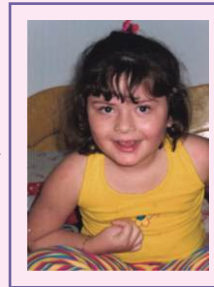
Malú, 9 anos, portadora da SR, faz "fono" desde os 18 meses quando, repentinamente, parou de falar. Ainda sem sabermos o diagnóstico, a prioridade já era a mastigação e a fala. Um ano depois começamos com a comunicação alternativa, e trocamos de fonoaudióloga várias vezes, até encontrarmos a Luciana Seaccerro, a fonoaudióloga atual.

Deu-se início à intervenção primeiramente com duas figuras associadas: Malú-Comer / Malú-Passear / Malú-Brincar / Casa-Vovó. Para que essa comunicação acontecesse de maneira natural e eficaz, por toda a casa foram espalhadas figuras de objetos, dos cômodos e de toda a estrutura da casa (quarto, sala, porta, cama, mesa, sofá, TV, computador, interruptor, geladeira, fogão etc.); figuras também foram espalhadas no carro ("passear", casa, rádio, CD etc.). Deste modo, cada vez que ela olhava para uma figura, eu apresentava o objeto correspondente.

Certo dia, logo após o almoço, ela foi ao banheiro (ela se locomove em casa com o velotrol; portanto, as figuras estão colocadas sempre na altura que ela pode alcançar sentada no velotrol) e começou a me chamar e a bater no gabinete do banheiro. Fui ver o que ela queria, e ela estava batendo incansavelmente nas figuras de escova de dentes e de pasta de dente, ou seja: ela tinha almoçado e eu tinha esquecido de escovar os seus dentes, e ela encontrou uma forma de me avisar.

O mais surpreendente aconteceu há cerca de três semanas quando, pela primeira vez em terapia, ela acessou três figuras

seguidas: Malú-Dormir-Vovó, ou seja, ela contou uma história com começo, meio e fim, sem que eu tivesse que interferir. Ela ficou muito feliz por se fazer entender sozinha, sem a fonoaudióloga ter precisado me chamar para interpretar o que ela queria dizer. Eu, além de feliz, fiquei muito surpresa, pois não sabia que "dormir na vovó" era algo tão legal a ponto de ela querer contar para alguém; provavelmente eu não teria conseguido interpretar isso, e nem foi preciso: ela fez sozinha!



Eu sempre achei a comunicação importante para que as pessoas pudessem perguntar a Malú o que ela quer, do que ela gosta, enfim, pudessem satisfazer as suas necessidades. Particularmente, eu achava que, para mim, esse trabalho não era necessário, pois, quando ela começava a "balbuciar" para alguém, eu sempre traduzia trazendo o que de mais interessante ela havia feito durante o dia, ela ficava feliz e, pronto, ela tinha se comunicado!

Mas diante desse último acontecimento (ela formou uma frase completa!), mudei de opinião, e agora preciso dar a ela mais oportunidades de dizer o que tem vontade. Nunca pensei que dormir na casa da vovó fosse tão legal, e agora sei que é!

Ela quer se expressar a todo momento, e eu não posso mais impedi-la. Portanto, agora a comunicação alternativa também faz parte da minha vida!

Até a próxima! Podem me ligar para qualquer informação adicional: (19) 3261.4275

Cássia
Mãe da Malú

Era uma vez...

Estive no VI ENCONTRO BRASILEIRO SOBRE A SÍNDROME DE RETT que aconteceu em Jundiá na primeira semana de julho de 2007. O Encontro foi um sucesso graças à dedicação e à organização dos pais da Isabela, Paulo e Márcia, e do total envolvimento e competência de Silvana Santos, Presidente da ABRE-TE/SP.

Muitas novidades foram passadas para nós através de palestras ministradas pelos excelentes profissionais que foram escolhidos "a dedo" pelos organizadores do evento.

Senti muito não poder ficar até o final do Encontro, pois gostaria muito de poder expressar publicamente meus sentimentos sinceros a Silvana, ao Dr. Salomão, a Márcia e ao Paulo, a Marisa, e a todos que tornaram possível esse evento. Teria aproveitado a ocasião também para reconhecer o grande valor que a Silvana (presidente da ABRE-TE/SP, atualmente a única no Brasil) e o Dr. José Salomão Schwartzman têm demonstrado durante todos esses anos.

O Dr. Salomão, desde o início do movimento ABRE-TE, sempre acreditou nos objetivos da Associação, dando sempre muita atenção a todas nós, esclarecendo todas as nossas dúvidas, ajudando muito na divulgação, participando sempre dos Encontros, fossem onde fossem, e hoje ainda colabora intensamente doando seu tempo, participando da Diretoria. E a Silvana Santos, não há como negar, não fosse ela, o Movimento ABRE-TE e sobretudo a sua sede não existiriam mais. Há mais de 16 anos a Silvana abraçou essa causa e permanece "abraçada" a ela até hoje.

Dificuldades, controvérsias, acertos, erros... enfim, não importa, o que realmente interessa é que a ABRE-TE está viva, funcionando, reconhecida por organizações internacionais graças ao trabalho insano e incansável de Silvana.

Obrigada Dr. Salomão, obrigada Silvana, e parabéns pelo trabalho!

Com carinho e respeito,

Isis Riechelmann

Mãe da Catarina - Fundadora do Movimento Abre-Te no Brasil em 1990.



Isis e Catarina

Sabe-se que a linguagem verbal e expressiva está severamente comprometida na síndrome de Rett (SR) clássica¹, assim como o comprometimento motor grave interfere na possibilidade de se comunicar por meio do uso das mãos, de gestos e de expressões corporais consistentes². Desde a descrição clínica da SR, diversos autores vêm referindo-se à importância do olhar para algum tipo de comunicação. Os primeiros estudos sobre comunicação em SR focalizaram o *status* sensorio-motor e o nível de comportamentos comunicativos³⁻⁵. A observação das pacientes em ambiente natural e a análise dos comportamentos comunicativos evidenciaram que o *status* cognitivo era compatível com o nível comunicativo, ou seja, o desempenho era inferior ao estágio III da escala piagetiana de desenvolvimento sensorio-motor cognitivo, e o nível de comunicação era pré-intencional. Os autores salientaram que o grau de dificuldades motoras poderia estar influenciando nos resultados.

Em 1995, foram estudados eventuais comportamentos associados com escolha em sete meninas para as quais foi oferecida uma série de oportunidades de escolha, e a maior parte delas se mostrou capaz de fazer escolhas significativas⁶. No ano seguinte, os mesmos autores⁷ observaram que meninas com SR podiam usar um símbolo de "eu quero" para fazer suas solicitações e pedidos.

Em estudo posterior publicado em 1997⁸, foram entrevistadas 42 famílias, das quais 32 relataram que suas crianças eram capazes de entender algumas palavras e sentenças simples. Outras dez famílias declararam que suas crianças não apresentavam qualquer linguagem expressiva ou receptiva. O uso do olhar para expressão de escolhas simples foi declarado por 21 famílias, e uso de comunicação suplementar aumentativa foi declarado por metade das famílias entrevistadas. Em 2000, novo estudo⁹ evidenciou que, embora todas as meninas com SR estudadas tenham apresentado repertórios comportamentais extremamente reduzidos, esses comportamentos tinham natureza comunicativa, funcionando como um cumprimento, uma conversa, solicitação de um objeto desejado, um protesto ou uma rejeição. Os mesmos autores¹⁰ analisaram, então, fitas de vídeo dessas crianças nos horários de refeição e interpretaram os achados como **comportamentos comunicativos condicionados**, mas não puderam determinar se as ações estavam de fato sendo motivadas socialmente, pois variavam de acordo com a oportunidade de comunicação oferecida.

Uchino et al.¹¹ estudaram 99 pessoas com a SR com idades entre 3 e 30 anos e observaram que mais da metade delas podia falar algumas palavras, mas que o

nível de desenvolvimento da linguagem não ultrapassava o equivalente a um ano de idade.

Em estudo conduzido com oito garotas nos estágios III e IV¹², foram observados comportamentos em diferentes condições para se determinar se havia algum padrão de comportamentos comunicativos funcionais. Os achados revelaram aumento de alternância do olhar e diminuição na persistência do olhar apenas quando as atividades eram interrompidas. Comportamentos como estereotípias manuais, hiperventilação, movimentos corporais, vocalizações, sorrisos, e marcha em direção a um alvo variaram muito, e diversos padrões comunicativos se mostraram tanto efetivos quanto não efetivos. Os autores ratificaram a importância do uso do olhar para a comunicação funcional.

Em outro estudo¹³, pais e cuidadores de 125 pacientes com SR (idade média de 19,5 anos) responderam a questionário elaborado para avaliar o impacto da proficiência da comunicação e fatores relacionados. Do ponto de vista dos entrevistados (pais e cuidadores), o meio mais comum usado para comunicação são os atos motores, e que 50% desses atos são representados pelo olhar. Também ficou evidenciado que, na Suécia, 40% das pessoas com SR que se comunicam por meio de atos motores utilizam suporte da comunicação suplementar aumentativa.

Pessoas com deficiências múltiplas, nas quais se inclui a SR, usam padrões bastante variados e pouco convencionais para se comunicar. Esses comportamentos são interpretados por pais, familiares e cuidadores como comunicativos e funcionais, mas ainda são poucas as evidências de que se trate de comportamentos consistentes, já que não parece haver padrões comportamentais específicos que possam ser identificados como funções comunicativas específicas que reflitam intencionalidade. A intencionalidade desses comportamentos na SR nem sempre é a questão central dos estudos que investigam padrões comunicativos nessa população; as investigações, na sua maioria realizadas por meio de questionários ou entrevistas aplicados a pais e cuidadores, buscam, antes, conhecer como esses pais e cuidadores têm se comunicado com as pessoas com SR. Daí a importância da investigação brasileira de Baptista et al.¹⁴ com uso da tecnologia *Eyegaze* em sete meninas (cinco a nove anos de idade) no estágio III da SR. Esse equipamento permite o rastreamento do olhar com registro do tempo de fixação do olhar em determinado alvo, a partir de um estímulo apresentado na tela do computador. O equipamento também registra os movimentos sacádicos, ou seja, movimentos rápidos entre as

fixações do olhar no alvo. Os autores expuseram essas meninas a três situações diante da tela do computador: 1) "Olhe para o cachorro!" (apresentando fotos de um cachorro e de um gato); 2) "Olhe para a figura igual à do modelo!" (apresentando o modelo, uma figura exatamente igual ao modelo, e uma outra figura qualquer); 3) "Olhe para a figura parecida com a do modelo!" (apresentando um cachorro dinamarquês como modelo, um cachorro de qualquer outra raça, e um gato). A taxa de respostas corretas (62,4%) sugeriu fortemente a intencionalidade do olhar dessas crianças. A importância desse estudo, além da possibilidade de mensuração objetiva da intencionalidade do olhar, reside no fato de o equipamento utilizado poder vir a servir para a investigação do verdadeiro nível cognitivo dessas crianças, além de constituir excelente instrumento para finalidades terapêuticas e educacionais.

Referências

- Budden S, Meek M, Henighan C. Communication and oral-motor function in Rett syndrome. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32:51-55.
- Kerr A. Rett syndrome: Recent progress and implications for research and clinical practice. *J Child Psychol* 2002; 43:277-87.
- Woodjatt G, Ozanne A. Communication abilities in Rett syndrome. *J Aut Dev Dis* 1992; 22:155-73.
- Woodjatt G, Ozanne A. A longitudinal study of cognitive skills and communication behaviors in children with Rett syndrome. *J Intel Disab Res* 1993; 37:419-35.
- Woodjatt G, Ozanne A. Intentionality and communication in four children with Rett syndrome. *Austr New Zealand J Dev Disab* 1994; 19:173-83.
- Sigafoos J, Laurie S, Penell D. Preliminary assessment of choice making among children with Rett syndrome. *Journal of Association for Persons with Severe Handicaps* 1995; 20:175-84.
- Sigafoos J, Laurie S, Penell D. Teaching children with Rett syndrome to request preferred objects using aided communication: Two preliminary studies. *Augmentative and Alternative Communication* 1996; 12:88-96.
- von Tetzchner S. Communication skills among females with Rett syndrome. *Eur Child Adolesc Psychol* 1997; 6:33-7.
- Sigafoos J, Woodyatt G, Keen D, Tait K, Tucker M, Roberts-Pennell D, et al. Identifying potential communicative acts in children with developmental and physical disabilities. *Comm Dis Quart* 2000a; 21:77-86.
- Sigafoos J, Woodyatt G, Tucker M, Roberts-Pennell D, Pittendreigh N. Assessment of potential communicative acts in three individuals with Rett syndrome. *J Dev Phys Disab* 2000b; 12:203-16.
- Uchino J, Suzuki M, Hoshino K, Nomura Y, Sagawa M. Development of language in Rett syndrome. *Brain Dev* 2001; 23:S233-5.
- Hetzroni OE, Rubin C. Identifying patterns of communicative behaviors in girls with Rett syndrome. *Augmentative and Alternative Communication* 2006; 22(1):48-61.
- Lavas J, Slotte A, Jochym-Nygren M, van Doorn J, Witt-Engerström, I. Communication and eating proficiency in 12 females with Rett syndrome: The Swedish Rett Center Survey. *Disability and Rehabilitation* 2006; 28(20):1267-79.
- Wetherby A, Prizant B. The expression of communicative intent: Assessment guidelines. *Sem Speech Lang* 1989; 10:77-91.
- Baptista PM, Mercadante MT, Macedo EC, Schwartzman JS. Cognitive performance in Rett syndrome girls: A pilot study using eyetracking technology. *J Intel Disab Res* 2006; 50:662-6.