

UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

RENATA DE LIMA VELLOSO

**RECONHECIMENTO DOS CONCEITOS
DE FORMA, COR, TAMANHO E POSIÇÃO
EM 10 CRIANÇAS COM SÍNDROME DE RETT**

São Paulo
2007

RENATA DE LIMA VELLOSO

**RECONHECIMENTO DOS CONCEITOS
DE FORMA, COR, TAMANHO E POSIÇÃO
EM 10 CRIANÇAS COM SÍNDROME DE RETT**

Dissertação apresentada à Universidade Presbiteriana Mackenzie, como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento.

Orientador:
Prof. Dr. José Salomão Schwartzman

São Paulo
2007

V441r Velloso, Renata de Lima

Reconhecimento dos conceitos de forma, cor, tamanho e posição em 10 crianças com Síndrome de Rett / Renata de Lima Velloso. -- São Paulo, 2007.

91 p.: il. ; 30 cm

Dissertação (Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, 2007.

Orientação : Prof.º Drº José Salomão Schwartzman.

Bibliografia: p.: 70-75

1. Síndrome de Rett. 2. Rastreamento visual. 3. Cognição.
I. Título.

CDD: 616.858846

RENATA DE LIMA VELLOSO

**RECONHECIMENTO DOS CONCEITOS
DE FORMA, COR, TAMANHO E POSIÇÃO
EM 10 CRIANÇAS COM SÍNDROME DE RETT**

Dissertação apresentada à Universidade Presbiteriana Mackenzie, como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento.

Aprovada em _____.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. José Salomão Schwartzman
Universidade Presbiteriana Mackenzie

Prof. Dr. Geraldo Antônio Fiamenghi Junior
Universidade Presbiteriana Mackenzie

Profa. Dra. Ceres Alves de Araújo
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo

Às meninas com Síndrome de Rett e suas famílias, com o desejo de acrescentar conhecimento a esta área, possibilitando-lhes melhor qualidade de vida.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. José Salomão Schwartzman, por de forma tão generosa dividir seus conhecimentos, ajudando no meu crescimento profissional e pessoal intensamente, minha eterna admiração.

À ABRE-TE/SP, por possibilitar o desenvolvimento desta pesquisa, acreditando e investindo no futuro das crianças com Síndrome de Rett.

Às famílias das crianças que participaram do estudo, que se mostraram sempre dispostas a ajudar e muito interessadas na pesquisa.

À CAPES e ao MackPesquisa, pelo apoio financeiro sem os quais não seria possível a conclusão deste trabalho.

Ao Prof. Dr. Décio Brunoni, por engrandecer meus conhecimentos por meio do convívio e das reuniões.

À Profª. Dra. Ceres Alves de Araújo, que contribuiu de forma rica para que este trabalho se tornasse uma dissertação.

Ao Prof. Dr. Geraldo Fiamenghi Junior, que colaborou muito com sugestões para este estudo, além de repartir suas experiências como professor do curso.

À Profª. Dra. Jacy Perissinoto, que contribuiu muito para meu crescimento como pessoa e profissional, sempre me aconselhando.

Ao Prof. Dr. Elizeu Coutinho de Macedo, pelas orientações e conselhos, sempre me incentivando para o caminho certo.

À Profa. Dra. Cristiane Silvestre de Paula e à Profa. Dra. Maria Eloísa Fama D'Antino, por trazerem suas experiências para nossas reuniões.

Aos Prof. Dr. Elcie Masini, Marcos Mercadante, Elisabeth Becker, Marcos Mazzotta e Silvana Blascovi de Assis, pelos ensinamentos durante as aulas do curso.

À Marisa Uezato, coordenadora técnica da ABRE-TE/SP, que desde o início me recebeu de forma alegre e paciente, auxiliando nos procedimentos do trabalho.

À Silvana Santos, pelo apoio no Encontro de Síndrome de Rett e na conclusão do trabalho.

Aos meus pais, Célia e Gerson, pelo incentivo, amor, ajuda e dedicação durante todos estes anos, proporcionando a conquista de mais uma vitória importante em minha vida.

À minha avó, que de forma especial e pessoal contribuiu para minha formação.

Ao meu avô, com muita saudade, que representou fonte de sabedoria e força.

Ao meu namorado, Leonardo, por acreditar em mim, obrigada por ficar ao meu lado mesmo nos momentos difíceis.

Às grandes amigas Anna Carolina e Margarete, por todo apoio, alegria e cumplicidade durante o curso, amigas eternas.

Às companheiras de laboratório, Katherina, Fernanda, Tatiana, Carolzinha, Alessandra, Luciana, Adriana, pelo convívio diário, sempre dispostas a ajudar.

O presente trabalho foi realizado com apoio da **CAPES** e Instituto Presbiteriano Mackenzie, por intermédio do **MACKPESQUISA**.

RESUMO

Crianças com Síndrome de Rett (SR) apresentam regressão progressiva do desenvolvimento psicomotor e das habilidades de linguagem verbal e perda das habilidades manuais voluntárias, o que lhes dificulta a comunicação. Estudos relatam que meninas com SR utilizam o olhar com finalidade intencional, como forma de comunicação ou de expressão de desejos, o que levanta a possibilidade de avaliação de outros aspectos por meio do olhar, como os aspectos cognitivos. O objetivo deste estudo foi avaliar, em crianças com SR, o reconhecimento dos conceitos de cor (vermelho, amarelo e azul), forma (círculo, quadrado e triângulo), tamanho (grande e pequeno) e posição espacial (em cima e embaixo), com a utilização de equipamento computadorizado de rastreamento ocular. Participaram do estudo 10 crianças com diagnóstico de SR com idade entre 4 anos e 8 meses e 12 anos e 10 meses. Comparando-se o tempo de fixação do olhar das crianças para o conceito solicitado com o tempo de fixação para outros conceitos não solicitados, os resultados não indicaram muitas diferenças significativas. Houve correlação entre o conceito cor "azul" e o aumento da idade, indicando que as crianças mais velhas aprendem o conceito "azul". Concluiu-se que, com o método de avaliação utilizado, as crianças não reconheceram a maior parte dos conceitos de cor, forma, tamanho e posição.

Palavras-chave: Síndrome de Rett. Rastreamento visual. Cognição.

ABSTRACT

Children with Rett Syndrome (RS) are supposed to present progressive regression of psychomotor development and speech abilities as well as spontaneous hand movement loss, resulting in severe difficulties for their communication. Several studies have been reporting that RS girls use the eyes with intentional purpose for communicating or expressing desires, and these findings make possible the use of eyes movements as a tool for assessing other RS aspects, such as the cognitive aspects. Ten girls aged 4y8m to 12y10m with RS were assessed for this investigation with a computer system for visual tracking regarding their ability of recognizing concepts of color (red, yellow and blue), shape (circle, square and triangle), size (big and small) and spatial position (over and under). Results from comparing the time of eyes fixation on required and not required concepts did not differ significantly. Correlation between age advancement and ability for recognizing the concept of the color "blue" could be observed. Children did not show to recognize the most part of the required concepts when assessed with eye tracking system.

Keywords: Rett syndrome. Visual tracking. Cognition.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Equipamento <i>Tobii</i> (<i>Tobii technology</i>)	35
Figura 2	Calibração de cinco pontos concluída	36
Figura 3	Tela do programa <i>Tobii eye tracker</i> com traçado de varredura visual	37
Figura 4	Disposição do equipamento <i>Tobii</i> no Laboratório de Pesquisa Interdisciplinar do Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento	38
Figura 5	Prancha de cores	41
Figura 6	Prancha de formas	42
Figura 7	Prancha de tamanhos	43
Figura 8	Prancha de posições	43
Figura 9	Prancha intermediária com círculo no centro	44
Figura 10	Ilustração gráfica da comparação entre dos resultados obtidos em relação às cores	48
Figura 11	Ilustração gráfica da comparação dos tempos de fixação do olhar nas cores solicitadas e nas não solicitadas	49
Figura 12	Ilustração gráfica da comparação entre os resultados obtidos em relação às formas	51
Figura 13	Ilustração gráfica da comparação dos tempos de fixação do olhar nas formas solicitadas e nas não solicitadas	52
Figura 14	Ilustração gráfica da comparação dos resultados obtidos em relação a tamanho	53
Figura 15	Ilustração gráfica da comparação dos resultados obtidos em relação à posição no espaço	55

LISTA DE QUADROS

Quadro 1	Critérios revistos para a forma clássica da SR (Hagberg et al., 2002)	19
Quadro 2	Estágios clínicos na SR (Hagberg e Witt-Engerström, 1986)	19
Quadro 3	Caracterização da amostra	33
Quadro 4	Pontuação total obtida por cada criança com SR na escala de gravidade de quadro clínico (Kerr et al., 2001)	34

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas cores solicitadas e não solicitadas	48
Tabela 2	Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas cores solicitadas e no conjunto das cores não solicitadas	49
Tabela 3	Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas formas solicitadas e não solicitadas	50
Tabela 4	Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas formas solicitadas e no conjunto das formas não solicitadas	51
Tabela 5	Comparação entre os tempos de fixação do olhar no tamanho solicitado e no não solicitado (PROVA DE WILCOXON)	53
Tabela 6	Comparação entre os tempos de fixação do olhar na posição solicitada e na não solicitada (PROVA DE WILCOXON)	54
Tabela 7	Correlação entre os tempos de fixação do olhar nos diversos estímulos e a idade das crianças avaliadas	56
Tabela 8	Análise individual de acertos e erros para as dez solicitações	58

SUMÁRIO

Resumo	viii
Abstract	ix
Lista de figuras	x
Lista de quadros	xi
Lista de tabelas	xii
1. INTRODUÇÃO	14
2. REVISÃO DA LITERATURA	15
2.1 A Síndrome de Rett	15
2.2 Aspectos cognitivos	20
3. OBJETIVO	31
4. CASUÍSTICA E MÉTODO	32
4.1 Casuística	32
4.2 Método	34
4.2.1 Equipamento	24
4.2.2 Procedimento	38
4.2.3 Análise dos dados	45
5. RESULTADOS	47
5.1 Cores	47
5.2 Formas	50
5.3 Tamanho	52
5.4 Posição no espaço	54
5.5 Correlação entre idades e tempo de fixação do olhar	55
5.6 Resultados individuais	57
6. DISCUSSÃO	59
7. CONCLUSÕES	69
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	70
ANEXOS	76

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rett (SR) se caracteriza por regressão progressiva de aquisições do desenvolvimento psicomotor e das habilidades de linguagem verbal e por perda das habilidades manuais voluntárias. Este quadro dificulta a comunicação desses pacientes.

Há pouca pesquisa e informação documentada sobre o potencial cognitivo de meninas com a SR, e a maioria dos estudos concorda com que elas aparentam ser severamente comprometidas cognitivamente. As avaliações das funções cognitivas dependem quase sempre de respostas verbais ou gestuais. Desta forma, a deficiência motora e de comunicação peculiar à SR pode dificultar muito a avaliação das habilidades cognitivas nessa população, o que leva o pesquisador a refletir sobre outras estratégias de avaliação.

Alguns trabalhos foram realizados nesta linha no Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento. Baptista (2004) comprovou em seu estudo com um sistema computadorizado de rastreamento ocular que sete meninas com SR demonstraram intencionalidade no olhar. Amorosino (2006) evidenciou intencionalidade no olhar de 14 meninas com SR, afirmando ser possível a avaliação de vocabulário receptivo com o mesmo instrumento computadorizado.

Muitos trabalhos relatam que meninas com SR usam o olhar com finalidade intencional. O olhar fixo e intenso atua como forma de comunicação ou de expressão de desejos, o que levanta a possibilidade de o olhar ser utilizado como meio avaliação de outros aspectos da SR, como os aspectos cognitivos.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1 A Síndrome de Rett

A Síndrome de Rett (SR) foi descrita primeiramente por Andréas Rett em 1966, mas essa condição só passou a ser mais conhecida após a publicação do trabalho de Hagberg et al. (1983), no qual foram relatados 35 casos de meninas com SR. No Brasil, Rosemberg et al. relataram em 1986 os cinco primeiros casos com este diagnóstico no país.

Considerava-se a SR como uma desordem dominante ligada ao cromossomo X, com letalidade no sexo masculino, e observada somente em mulheres (SCHWARTZMAN, 2003).

Coleman (1990) relatou casos de meninos que nasciam com uma doença encefalopática e evoluíam com óbito precoce e que eram irmãos de meninas com a SR. Outros estudos também reportaram casos com fenótipo parecido ao da SR em meninos (TOPÇU et al., 1991).

Em 1998, foi descrito o caso de um menino com 2 anos e 9 meses de idade, com fenótipo típico da síndrome na sua forma clássica e com cariótipo XXY, caracterizando uma associação das síndromes de Klinefelter e de Rett (SCHWARTZMAN et al., 1998). Essa associação tem ocorrência provável de um a cada 10-15 milhões de nascimentos.

Em 1999, Amir et al. descreveram mutações no gene *MECP2* em pacientes com a SR, classificando-a como uma alteração genética ligada ao cromossomo X dominante.

O gene *MECP2* codifica a proteína MeCP2 que opera como um repressor global da transcrição. A proteína atua em diferentes sítios, e as diferentes mutações já identificadas poderiam ser responsáveis pelos vários padrões fenotípicos observados (SHAHBAZIAN et al., 2002). Christodoulou e Weaving (2003) relataram que, em alguns casos, o fenótipo clínico variável da SR pode ser explicado de acordo com a localização da mutação no *MECP2*. Milunsky et al. (2001) estudaram 65 pacientes com SR e relataram que as mutações nesse gene são encontradas em mais de 80% dos casos de meninas com características clássicas da SR.

A partir desses estudos genéticos, o caso do menino descrito por Schwartzman et al. (1998) foi pesquisado, e foi confirmada a mutação do gene *MECP2*, mostrando tratar-se da SR (SCHWARTZMAN et al., 2001).

Sabe-se hoje que os homens podem ser afetados por essa condição em alguns casos: meninos que possuem comorbidade com a síndrome de Klinefelter, meninos que apresentam encefalopatia grave e irmãos de meninas afetadas que nasceram com prejuízos neurológicos graves, geralmente evoluindo com morte precoce (SCHWARTZMAN et al., 2001; SCHWARTZMAN, 2003; MERCADANTE et al., 2006).

Pereira (1992) descreveu 12 casos com diagnóstico de SR em trabalho no qual reproduziu breve definição dessa síndrome, citando se tratar de condição que evolui com perda progressiva de aquisições do desenvolvimento psicomotor (aquisições motoras e cognitivas), desaceleração do crescimento do perímetro craniano e inabilidade para comunicação verbal. No entanto, o autor referiu que os sinais fortemente sugestivos dessa síndrome são as estereotípias manuais constantes, com perda das funções manuais voluntárias, se já adquiridas. Nessas meninas, há a tendência em manter as mãos unidas na linha média do cor-

po, e elas realizam movimentos estereotipados constantes de “lavar as mãos”, balançar as mãos na frente da face, levá-las à boca e, ocasionalmente, mordê-las. Existem desordens respiratórias com episódios de hiperventilação, de breves apnéias ou de ambas, entre outras. Também estão presentes desordens epilépticas diversas, eventualmente de difícil controle medicamentoso. Com o tempo, pode surgir escoliose, hiperreflexia, espasticidade, tetraparesia, e observa-se melhora da epilepsia e melhora paradoxal do comportamento autístico que se apresenta logo no início da manifestação dos sinais e sintomas. Os pés e as mãos costumam ser pequenos, com distúrbios vasomotores, e a marcha, nos casos em que é mantida, é característica. Essas meninas podem apresentar tendência à marcha na ponta dos pés e deambulam com dificuldade, em um padrão de marcha apráxica e atáxica. A visão e a audição estão aparentemente preservadas.

A SR é considerada uma das causas mais freqüentes de deficiência múltipla severa no sexo feminino (SCHWARTZMAN, 2003).

Sabe-se hoje, conforme relatam Nomura e Segawa (1990), que em grande parte dos casos, senão em todos, há atraso precoce no desenvolvimento motor, com hipotonia muscular, prejuízo no engatinhar e outras alterações que são os sinais iniciais, apesar da afirmação habitual de que meninas com SR são normais ao nascimento e de que se desenvolvem também normalmente até os seis a 18 meses de idade.

A fala está sempre muito comprometida e, na grande maioria dos casos, totalmente ausente. Algumas crianças chegam a falar, deixando de fazê-lo à medida que a condição progride. Algumas poucas adquirem alguns vocábulos isolados. A sobrevivida pode ser limitada, sobrevivendo a morte, em geral, em decorrência de um quadro infeccioso ou durante o sono (morte súbita). Outro fator que pode limitar tanto a qualidade de vida como o tempo

de sobrevida consiste nos problemas respiratórios crônicos decorrentes de problemas secundários à escoliose e que podem chegar a comprometer seriamente a expansão pulmonar (SCHWARTZMAN, 2003).

Segundo o Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais - DSM-IV (*American Psychiatric Association*, 2002), a SR é classificada como um Transtorno Invasivo do Desenvolvimento, para o qual se aceita incidência de 1:15.000 meninas. Na Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde - CID-10 (OMS, 2000), a SR é classificada como um Transtorno Global do Desenvolvimento.

Os critérios mais utilizados para o diagnóstico de SR são os propostos por Hagberg e Witt-Engerström (1986), atualizados pelo *The Rett Syndrome Diagnostic Criteria Work Group* (1988). Em 2002, Hagberg et al. apresentaram critérios revistos para o diagnóstico da forma clássica da SR, como descrito no Quadro 1.

Hagberg e Witt-Engerström (1986) caracterizaram a evolução do quadro clínico da SR na sua “forma clássica” a partir de estudo com 50 meninas com a síndrome, conforme a idade e o perfil apresentados (Quadro 2).

Muitos casos diferem em algum critério estabelecido na “forma clássica” da SR, como início da doença mais precoce ou mais tardio do que o previsto, sintomas iniciais diferentes, ou ainda manifestações clínicas incompletas ou mais atenuadas. Esses casos são chamados de SR “forma atípica” (NIETO-BARRERA, 1999).

Também diferente do quadro clássico, Zapella et al. (2001) descreveram uma forma atípica de SR, na qual as pacientes podem, ao longo dos anos, recuperar ou manter a habilidade para falar. Os autores denominaram este grupo de “variantes com fala preservada”.

Quadro 1. Critérios revistos para a forma clássica da SR. (Fonte: Hagberg et al., 2002).

<i>Critérios Necessários</i>
1) História pré e perinatal aparentemente normal.
2) Desenvolvimento psicomotor aparentemente normal durante os seis primeiros meses ou atrasado desde o início.
3) Perímetro cefálico normal ao nascimento.
4) Desaceleração pós-natal do crescimento craniano na maioria dos casos.
5) Perda entre seis meses e dois anos e seis meses dos movimentos propositais das mãos já adquiridos.
6) Movimentos estereotipados das mãos
7) Perda da sociabilidade, disfunção comunicativa, perda das palavras aprendidas e déficit cognitivo.
8) Locomoção deficiente ou dispráxia.
<i>Critérios de apoio</i>
1) Alterações da respiração enquanto acordado.
2) Bruxismo.
3) Alterações precoces do sono.
4) Alterações do tônus muscular associadas sucessivamente com fraqueza e distonia.
5) Distúrbios vasomotores periféricos.
6) Escoliose / cifose progressivas durante a infância.
7) Retardo de crescimento.
8) Pés hipotróficos pequenos e frios, mãos pequenas e afiladas.
<i>Critérios de exclusão</i>
1) Organomegalia ou outros sinais de doença de depósito.
2) Retinopatia, atrofia ótica ou catarata.
3) Existência de dano cerebral pré ou pós-natal.
4) Existência de doença metabólica identificável ou outra doença neurológica progressiva.
5) Alterações neurológicas adquiridas resultantes de infecções graves ou trauma craniano.

Quadro 2. Estágios clínicos na SR. (Fonte: Hagberg e Witt-Engerström, 1986).

Estágio I	Estagnação precoce
Início: 6 a 18 meses Duração: meses	Parada do desenvolvimento psicomotor Desinteresse pelo meio Desaceleração do crescimento do crânio Hipotonia
Estágio II	Rapidamente destrutivo
Início: 1 a 3 anos Duração: semanas a meses	Regressão do desenvolvimento psicomotor Perda da habilidade das mãos Estereotípias das mãos Manifestações autísticas Apraxia / ataxia Convulsões Respiração irregular
Estágio III	Pseudo-estacionário
Início: 2 a 10 anos Duração: meses a anos	Retardo mental Ataxia de tronco Convulsões Estereotípias típicas nas mãos Hiperventilação
Estágio IV	Deterioração motora tardia
Início: após os 10 anos Duração: anos	Para ou tetraparesia Escoliose – alteração trófica dos pés Melhora do contato social Redução da frequência das convulsões

O termo “forma frustra” é utilizado para um grupo de pacientes com SR com variantes anormais comuns. A característica é um padrão de discretos desvios do desenvolvimento neurológico, dificultando o delineamento exato para o diagnóstico (HAGBERG et al., 2002).

Outra forma atípica encontrada na SR é a “forma congênita”, que se refere a um grupo severamente prejudicado que apresenta desenvolvimento anormal desde o nascimento e cuja deterioração ocorre muito cedo e rapidamente (ROSEMBERG; POZZI, 2003).

2.2 Aspectos cognitivos

Segundo Lewis e Wilson (1999), o desenvolvimento intelectual de uma criança e suas habilidades comunicativas estão intimamente ligados. A aquisição da linguagem geralmente será lenta em casos de crianças com dificuldades de aprendizagem, e a ausência da fala, por sua vez, afeta o desenvolvimento intelectual.

Os primeiros cinco anos do ciclo de desenvolvimento da criança são os mais essenciais e os mais formativos. A sua influência sobre os anos que depois se seguem é incalculável (GESELL, 1999).

Os bebês adquirem suas idéias sobre os conceitos ao longo do progresso gradual do desenvolvimento. As percepções são esquemas complexos de comportamento baseados em reações a coisas. O bebê não nasce com percepções perfeitas, estas se desenvolvem com a experiência e com a crescente maturidade do sistema nervoso (GESELL, 1999).

Tempo, espaço, número, forma, textura, cor e causalidade são os elementos principais

do mundo das coisas em que a criança tem de encontrar a si própria. Ela adquire o domínio desses elementos por graus demorados, primeiramente por meio dos músculos para manipulações e locomoção, dos olhos, das mãos e dos pés. A experiência motora da criança será o alicerce para seus futuros conhecimentos e conceitos (GESELL, 1999).

O bebê começa a dar formas às suas experiências a partir do que vê (olhos) e do que manipula (mãos). Inicialmente, precisa aprender a manter atenção e, depois, a fixar os olhos neste ou naquele objeto, em seguida aprendendo a desprender os olhos de um objeto para olhar para outro (GESELL, 1999).

O olhar do bebê, por permitir apreender o mundo, é uma possibilidade sensorial fundamental no desenvolvimento infantil, e é um importante componente da comunicação não-verbal, indicando fases pelas quais o bebê passa enquanto adquire outras habilidades (sensoriais, motoras, sociais e afetivas). O olhar pode ser entendido como um comportamento, sendo possível medi-lo e estabelecer correlações entre suas manifestações (BELINI; FERNANDES, 2007).

Desde a década de 1960, estudos identificam as preferências visuais de bebês de acordo com o direcionamento de seu olhar, mesmo com figuras abstratas. Quando o bebê se encontra em inatividade alerta, pode fixar seu olhar em objetos por até dez minutos (ALEXANDER et al., 1993).

Lavelli e Fogel (2005) afirmam que os bebês começam a mudar seu foco de atenção da face da mãe para objetos no quarto mês de vida, e os objetos adquirem funcionalidade a partir da experiência que os bebês têm com eles. Os bebês de quatro meses, segundo Carey e Williams (2001), podem discriminar os objetos por cor, textura e forma.

No estudo de Belini e Fernandes (2007), 17 bebês saudáveis foram filmados por 30

minutos, mensalmente, entre zero e quatro meses de vida, em situações cotidianas com suas mães. O estudo estabeleceu relações entre as competências sensoriais, cognitivas, sociais e afetivas e o direcionamento do olhar dos bebês, ressaltando a importância do foco do olhar do bebê e colocando a avaliação desse aspecto como possível prevenção de distúrbios do desenvolvimento.

Sabe-se, a partir de estudos sobre percepção visual em bebês, que crianças abaixo de seis meses já fazem distinções perceptuais de formas (QUINN; EIMAS, 1996) e de cor (FRANKLIN; DAVIES, 2004).

Segundo Gesell (1999), as percepções de tempo e espaço são complexas, e a criança leva anos para aperfeiçoá-las. O bebê sente apenas o espaço imediato em que está imerso, não sente o seu contexto. O bebê de 28 semanas quer manusear tudo, descobrindo o tamanho, a forma, o peso e a textura das coisas. Já não se contenta simplesmente em mexer nas suas próprias mãos, como fazia na idade de 16 semanas. A partir de cerca dos nove meses, começa a investigar o “do outro lado de lá” e o “debaixo de”. Lentamente, surge a relação entre continente e conteúdo. Como exemplo, o autor coloca que, nesta época, o bebê começa a enfiar deliberadamente o punho fechado dentro de uma xícara (vazia ou cheia), descobrindo também neste período a terceira dimensão. Por volta de 40 semanas de vida do bebê, o espaço imediato adquire perspectivas de profundidade, de oco ou de maciço. A partir do manuseio incessante de objetos, penetra mais fundo na topografia e na geometria espacial dos sólidos – nas relações de “dentro” e “fora”, “em cima” e “em baixo”, “em frente”, “atrás” e “ao lado”. Por meio da locomoção, engatinhando, andando e correndo, constrói o sentido de “aqui” e “além”, de “perto” e “longe”. Os processos do desenvolvimento mergulham-no cada vez mais nos variados setores do espaço.

Alguns experimentos foram realizados com o objetivo de avaliar o desenvolvimento de representações de categorias abstratas, mais especificamente de relações espaciais em bebês. Quinn et al. (2003) afirmam que bebês de nove a dez meses de idade podem formar estas representações abstratas. Casasola (2005) relata que, aos 14 meses, o bebê pode formar uma categoria espacial abstrata, generalizando a relação espacial apresentada pelos avaliadores para novos objetos apresentados.

O aprendizado sobre espaço e tamanho, segundo Brazelton e Sparrow (2003), surge quando uma criança tem três anos ou três anos e meio. O uso da linguagem para explorar idéias modela o senso de espaço de uma criança de três anos. A criança passa a entender palavras como “sobre”, “sob”, “acima”, “abaixo”, “dentro”, “fora”, “grande” e “pequeno”.

Aos três anos, a criança já está familiarizada com as três formas fundamentais: círculo, quadrado e triângulo (GESELL, 1999). Além disso, crianças de três anos podem usar os conceitos de formas adequadamente (SAMUELSON; SMITH, 2000).

Aos quatro anos a criança é capaz de designar pelo menos uma cor, geralmente o “vermelho”. Aos cinco anos conhece as cores; aponta o “vermelho”, o “amarelo”, o “azul” e o “verde”. O reconhecimento de cor acha-se um pouco menos adiantado do que o de textura, cujos adjetivos se adquirem mais cedo. Enquanto a criança se encontra na idade pré-escolar, o seu vocabulário vai aumentando com certa regularidade, com a maturidade da sua experiência (GESELL, 1999). Segundo o autor, a criança tem de aprender o significado das palavras pelos mesmos processos demorados de desenvolvimento por meio dos quais esquematiza as percepções das coisas.

Shatz et al. (1996) realizaram estudo em que 49 crianças com dois anos de idade revelaram conhecimento considerável sobre cor. Os autores ressaltaram que, embora muitas

pesquisas afirmem que as crianças demoram a aprender o conceito de cor, pode-se concluir que, com o passar do tempo, a idade em que as crianças aprendem cores tem diminuído, acompanhando as novas gerações.

Avaliando a aquisição do conceito de cor, Mervis et al. (1995) também chegaram à conclusão de que muitas crianças com dois anos de idade mostram grandes competências para nomear cor.

Segundo Pitchford e Mullen (2001; 2002), durante a década de 1900, acreditava-se que as crianças aprendiam as cores “azul”, “verde”, “vermelho” e “amarelo” aproximadamente aos sete anos de idade. Em oposição a esta idéia, esses autores evidenciaram em seu estudo que as crianças sabem não só “azul”, “verde”, “vermelho” e “amarelo”, mas também “roxo”, “laranja” e “rosa” com aproximadamente três anos e três meses de idade, e que grande parte das crianças pode nomear os melhores exemplos das 11 cores aos quatro anos de idade. Os autores lembram que existe variação de indivíduo para indivíduo, de acordo com o nível de linguagem de cada criança. Também ressaltam que existe uma defasagem de nove meses até a aprendizagem das últimas cores, que seriam secundárias (marrom e cinza), ou seja, as crianças tipicamente adquirem o conceito de cor “marrom” e “cinza” aproximadamente nove meses após adquirirem o conceito das outras cores.

Seguindo o mesmo referencial, O’Hanlon e Roberson (2006) também observaram que as crianças apresentam maior dificuldade para aprender conceitos de cores que não são básicas, como “bege” e “carmim” (vermelho forte).

Pitchford e Mullen (2005) levantaram a hipótese de que a preferência e a percepção das cores poderiam estar relacionadas à aquisição do conceito de cor. Seus resultados indicaram que as crianças deram mais preferência para as cores primárias e menos preferência

para “marrom” e “cinza”, cores supostamente aprendidas mais tarde.

Roberson et al. (2004) avaliaram duas populações por período de mais de três anos. Um grupo de crianças do sudoeste da África (cuja linguagem contém cinco termos para conceituar cor) foi comparado com um grupo de crianças do Reino Unido. Mesmo considerando as diferenças populacionais, foram observados padrões similares de aquisição do conceito de cor. Ambos os grupos adquiriram o vocabulário adequado para cor lentamente, apresentando erros até seis anos de idade, sendo observada grande variação individual. Também puderam concluir que, com o aumento da idade, a percepção, a memória e a nomeação das cores melhoraram.

A partir dessas considerações, parece evidente que a aquisição e o reconhecimento de conceitos fazem parte integrante e essencial do desenvolvimento cognitivo.

Há pouca pesquisa e pouca informação documentada sobre o potencial cognitivo de meninas com a SR. A maioria dos estudos concorda com que, antes do início da regressão e do diagnóstico, elas seguem as etapas típicas do desenvolvimento, muito embora essas etapas possam ser consideradas incompletas ou atrasadas quando vistas retrospectivamente, (LEWIS; WILSON, 1999).

Kerr (1987) relatou que, por volta dos 12 meses de idade (entre seis e 30 meses), tem início um período de regressão, no qual as habilidades das meninas com SR são perdidas. A menina entra normalmente numa fase de choro incontrolável e ansiedade, perdendo o contato social. Perde a habilidade de fala geralmente neste período, se já a adquiriu. Após esse período, segundo a autora, fica evidente a profunda deficiência dessas meninas.

Durante o desenvolvimento inicial dos bebês com SR, as dificuldades apresentadas nessa condição parecem estar mascaradas. Aos nove meses, geralmente começam a apare-

cer de maneira mais clara, o que não significa, contudo, que pais ou cuidadores dessas crianças as reconhecerão facilmente. No entanto, avaliações mais minuciosas por meio da observação em vídeo podem mostrar os sinais iniciais no comportamento de bebês com SR (TREVARTHEN; BURFORD, 2001).

No desenvolvimento normal, pode-se observar uma troca dinâmica entre o bebê e seu cuidador. A criança responde apropriadamente, ativamente e com curiosidade. Ao assistir ações e pessoas, os bebês demonstram interesse e envolvimento por meio de movimentos do corpo, postura alerta, expressões faciais e sons, ou olhando ativamente à sua volta. Em contrapartida, bebês com SR parecem interessados de forma passiva; eles notam e assistem eventos, sorriem, fazem movimentos de corpo espontâneos e sons, mas faltam nesses comportamentos a variação e a resposta de forma vital e atraente, como nos bebês com desenvolvimento adequado. Tais aspectos podem ser observados durante o período de nove a 12 meses, quando grandes avanços ocorrem no desenvolvimento, os quais, todavia, são pobres em crianças com SR (KERR; STEPHENSON, 1986; KERR et al., 1987).

No final do primeiro ano de vida, a criança com SR apresenta alterações definidas em seu desenvolvimento. Isso acontece numa época crucial, quando os bebês estão normalmente avançando para atividades de manipulação que envolvem focos de atenção e memória, além de conscientização e atenção para ações de outras pessoas (TREVARTHEN; BURFORD, 2001).

Witt-Engerström (1990) relata que crianças com SR são incapazes de passar do estágio sensório-motor do desenvolvimento para o nível simbólico de maturação. A autora descreveu a fase posterior à de regressão, na qual a comunicação e o contato melhoram na medida em que os olhos são usados na tentativa de compensar a apraxia manual.

Olsson e Rett (1985) sugerem que o desempenho de meninas com SR dificilmente pode avançar o quarto estágio da inteligência sensório-motora, considerando-se a escala piagetiana. Lindberg (1991), todavia, ressalta o fato de a teoria piagetiana utilizar uma lista de atividades motoras externas para chegar a evidências de operações mentais internas, o que pode levar a uma impressão errônea sobre o desenvolvimento mental dessas meninas, devido às várias desvantagens apresentadas em atividades motoras. A autora afirma que algumas meninas podem atingir um ponto de transição entre o quarto estágio da inteligência sensório-motora e a operacional concreta.

A maioria das medidas de inteligência com base no desenvolvimento, que são usadas com crianças com distúrbios severos de aprendizagem, pressupõe que as etapas do desenvolvimento das meninas com SR sejam alcançadas na mesma seqüência, embora severamente atrasadas. Entretanto, a grande parte dessas etapas requer intensa exploração de objetos e do ambiente, ou seja, pegar objetos, transferir objetos de uma mão para a outra, girar o objeto para explorá-lo, encaixar objetos e imitar ações. Considerando as dificuldades específicas apresentadas na SR, essas aquisições serão atípicas ou até impossíveis em grande parte das pacientes, não permitindo que indicadores reais do seu potencial intelectual sejam constituídos (LEWIS; WILSON, 1999).

Meninas com SR mostram resposta atrasada a estímulos de quaisquer tipos, o que representa uma grande barreira para a sua aprendizagem, uma vez que é possível interpretar mal este atraso, considerando-o uma inabilidade para respostas (LEWIS; WILSON, 1999).

Tetzchner et al. (1996) afirmam que a visão e a fixação do olhar são consideradas as maneiras mais importantes pelas quais as meninas com SR aprendem e interagem com o mundo. Os autores relatam também que essas meninas parecem ser severamente compro-

metidas no desenvolvimento cognitivo pelo comportamento que apresentam, e que a fixação do olhar não constituiria necessariamente um indicio de capacidade cognitiva superior à que aparentam ter, mas que o relato do olhar persistente deve ser considerado como uma indicação de interesse e de capacidade de concentração.

Lewis e Wilson (1999) descrevem as meninas com SR como crianças muito sociáveis, que gostam da companhia dos outros. As autoras contam que as pessoas que conhecem crianças com SR há algum tempo relatam que elas são capazes de iniciar ou concluir um contato social. Os pais relatam exemplos em que elas desviam ativamente o olhar de certas pessoas ou fecham os olhos quando essas pessoas falam com elas, e que também podem buscar com seus olhos uma pessoa querida em tentativa de aproximação, fixando intensamente seu olhar nessa pessoa até que ela lhe dê alguma resposta. Em pesquisa conduzida em escolas regulares britânicas, as autoras ouviram dos professores dessas crianças que elas abordam aos outros de forma independente, interagindo com o contato de olho. O canal mais comum para expressarem suas emoções são os olhos, o que ficou evidente em meninas de todas as idades, parecendo, inclusive, que elas continuam a refinar o uso dos olhos durante toda a vida.

Hunter (2002) apresenta depoimentos de alguns pais que afirmam que suas filhas podem entender muito mais do que são capazes de comunicar. Esses pais relatam que as meninas riem apropriadamente com brincadeiras realizadas por familiares e podem dirigir um olhar breve para uma pessoa ou um objeto como resposta a um questionamento.

Hagberg (2002) defende o olhar fixo e intenso de meninas com SR como forma de comunicação ou de expressão de desejos, considerando-o uma característica que sobressai

nessa população. Geralmente essa característica aparece após o período de regressão, possibilitando métodos úteis de comunicação com o olhar para ser usado em programas de comunicação.

Baptista (2004) investigou se meninas com SR utilizam o olhar com finalidade intencional, a partir de provas de pareamento de imagens por semelhança visual, semelhança semântica e vocabulário receptivo. Como essas meninas geralmente apresentam comprometimento severo de fala e de uso funcional das mãos, o que dificulta a comunicação verbal e gestual, elas poderiam de fato utilizar o olhar como meio de comunicação. Os achados desse estudo realizado com sistema computadorizado de rastreamento ocular indicaram ter havido intencionalidade no olhar de sete meninas com a síndrome.

Utilizando o mesmo sistema de rastreamento ocular que avalia e registra a varredura visual, Amorosino (2006) também evidenciou intencionalidade no olhar de 14 meninas com SR, afirmando ser possível a avaliação de vocabulário receptivo nessa população com o uso desse instrumento computadorizado. Os resultados da avaliação do vocabulário receptivo desse grupo de crianças com SR com idades de três a 10 anos de idade foram compatíveis aos do grupo-controle, composto de crianças sem a síndrome com idades de dois e três anos de idade.

Segundo Lewis e Wilson (1999), muitas meninas com SR respondem bem a equipamentos que causam grande impacto com pouco esforço, principalmente quando também oferecem estimulação sensorial intensa. A tecnologia de informação e comunicação oferece para essas meninas oportunidades de se comunicar.

Uma vez que o desenvolvimento normal de uma criança depende das condições orgâ-

nicas e ambientais em que está inserida, e uma vez que a SR é um distúrbio do desenvolvimento caracterizado por comprometimento cognitivo e neuromotor, com prejuízo de linguagem expressiva e receptiva, a comunicação de crianças com a SR está comprometida de forma importante a ponto de também impossibilitar uma avaliação mais ampla de suas funções cognitivas.

Partindo-se da observação de que essas meninas podem usar o olhar com finalidade intencional (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006), pode-se pensar na possibilidade de avaliação, por meio do olhar intencional, de outros aspectos cognitivos, como os aspectos conceituais relacionados a cores, tamanho, posição no espaço e formas, os quais são sabidamente importantes no desenvolvimento cognitivo da criança.

3. OBJETIVO

O objetivo deste estudo é avaliar o reconhecimento de conceitos de cor (vermelho, amarelo e azul), forma (círculo, quadrado e triângulo), tamanho (grande e pequeno) e posição espacial (em cima e embaixo) em dez crianças com SR, por meio de equipamento computadorizado de rastreamento ocular.

4. CASUÍSTICA E MÉTODO

4.1 Casuística

Participaram do estudo dez meninas com diagnóstico clínico de SR (estágio clínico III ou IV), com idade entre 4 anos e 8 meses e 12 anos e 10 meses. Todas as crianças realizaram exame genético para mutações do gene *MECP2*; oito delas obtiveram resultado positivo para a mutação, e duas crianças obtiveram o resultado negativo, sugerindo-se realização de novo exame.

Foram incluídas no estudo somente as crianças cujos pais ou responsáveis consentiram expressamente a participação de suas filhas. Também constituiu critério de inclusão a adaptação das crianças ao instrumento de avaliação. Foram excluídas do estudo crianças com comprometimento visual severo que pudesse comprometer sua resposta aos estímulos propostos na avaliação.

As dez crianças avaliadas realizam atendimento especializado. Com o objetivo de caracterizar melhor a casuística deste estudo, os dados das crianças estão descritos no Quadro 3, organizado por ordem crescente de idade.

Quadro 3. Caracterização da amostra.

Sujeito	Idade atual	Data de Nascimento	Idade ao diagnóstico clínico	Estágio clínico	Mutação em <i>MECP2</i>	Terapias especializadas	Escolarização
1	4a8m	23.01.03	1a6m	III	Negativo*	Fonoterapia Fisioterapia Pedagogia Equoterapia Acupuntura	Pré I (ensino regular)**
2	6a	06.10.01	3a	III	Positivo	Fonoterapia Terapia Ocupacional Hidroterapia	Jardim (ensino regular)**
3	7a5m	05.05.00	2a	III	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Terapia Ocupacional Musicoterapia Pedagogia	Sala especial (ensino regular)**
4	7a10m	10.12.99	1a6m	III	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Terapia Ocupacional Equoterapia	Escola especial**
5	7a11m	16.11.99	4a	III	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Terapia Ocupacional	Pré-escola (ensino regular)**
6	8a8m	20.02.99	2a	III	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Terapia Ocupacional Equoterapia	1ª série (ensino regular)**
7	8a11m	26.11.98	2a6m	III	Negativo*	Fonoterapia Fisioterapia Terapia Ocupacional	1ª série (ensino regular)**
8***	10a8m	02.02.97	2a8m	III	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Musicoterapia Psicopedagogia	-
9***	12a9m	05.01.95	5a	IV	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Musicoterapia Psicopedagogia	-
10***	12a10m	08.12.94	1a9m	IV	Positivo	Fonoterapia Fisioterapia Musicoterapia Psicopedagogia	-

(*) Exame será refeito.

(**) Com estimulação pedagógica particular.

(***) Criança freqüente o Centro de Referência da ABRE-TE/SP – Associação Brasileira de Síndrome de Rett de São Paulo.

Para caracterizar a gravidade do quadro clínico das crianças que participaram da pesquisa e possibilitar discussões a esse respeito, foi aplicada a todas as crianças a escala padronizada elaborada por Kerr et al. (2001) para a comparação de fenótipos e a descrição do

quadro clínico na SR (Anexo A). Essa escala é composta de 20 itens, sendo possível para cada item as pontuações 0, 1 ou 2. A pontuação máxima da escala é de 40 pontos. Quanto maior a pontuação obtida, maior também a gravidade do quadro clínico da criança com SR.

No Quadro 4 estão relacionadas as pontuações totais obtidas por cada criança da amostra, que variaram entre 17 e 27 pontos. As pontuações detalhadas de cada criança, em cada item da escala, encontram-se no Anexo B.

Quadro 4. Pontuação total obtida por cada criança com SR na escala de gravidade de quadro clínico proposta por Kerr et al. (2001).

Sujeitos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Pontuação	24	19	27	21	18	17	21	25	22	20

4.2 Método

4.2.1 Equipamento

Foi utilizado o equipamento computadorizado *Tobii 1750* (*Tobii Technology, 2005*), com o *software ClearView*, desenvolvido para avaliar e registrar a varredura visual de um indivíduo frente a um estímulo visual projetado na tela do computador. O equipamento é capaz de detectar vários parâmetros durante o movimento ocular, como a fixação (paradas) e os movimentos sacádicos (saltos). O sistema *Tobii* segue os movimentos oculares do sujeito na tela automaticamente e em tempo real.

O equipamento é composto de um monitor de 17'' TFT 1.280 x 1.024 pixels, em cuja

parte inferior são embutidas duas câmeras de alta resolução com amplo campo de captura necessária para a captação dos movimentos oculares (Figura 1).

Para gerar luminosidade e reflexão dos olhos do sujeito, possibilitando a identificação da direção do olhar, o equipamento tem embutidos diodos que emitem raio infravermelho (*Near Infra-Red Light-Emitting Diodes – NIR-LEDs*). Este instrumento não oferece nenhum risco ao avaliado.



Figura 1. Equipamento Tobii (Tobii Technology).

É necessária a calibração do equipamento antes da aplicação de qualquer tarefa, de modo que o sistema possa registrar características particulares dos olhos de cada sujeito. Para tanto, o sujeito avaliado sentado em frente ao monitor deve olhar apenas para um ponto na tela que se move para todas as direções.

Levando em conta que o equipamento oferece calibração de nove pontos e calibração de cinco pontos, optou-se neste estudo pela calibração de cinco pontos, uma vez que é ajustada mais fácil e rapidamente às crianças com SR e os pontos são maiores, ainda que não seja tão precisa quanto a calibração de nove pontos, como já documentado em estudos anteriores (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006).

Na Figura 2 está ilustrada a conclusão do processo de calibração de cinco pontos.

Ambos os olhos são rastreados simultaneamente. O registro dos movimentos binoculares permite maior tolerância de movimento da cabeça (30 x 15 x 20cm), sem perder a calibração ou a precisão necessária ao experimento. Se pelo menos um dos olhos estiver no campo de captura, o equipamento é capaz de captar o movimento desse olho e compensar a falta temporária do outro.

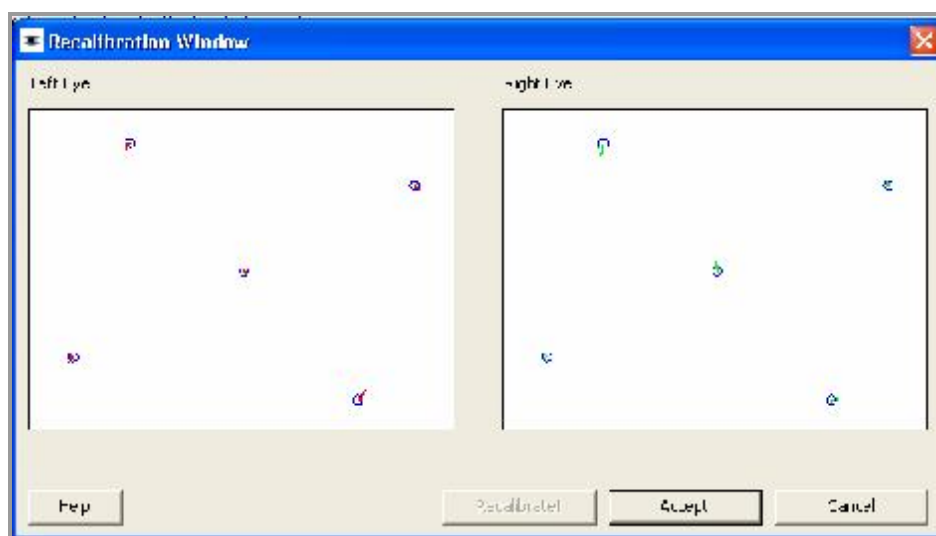


Figura 2. Calibração de cinco pontos concluída.

O programa permite recuperação e reconstituição em tempo real do padrão de movimento ocular a partir dos parâmetros previamente armazenados. É possível, para análise de dados, selecionar na tela os pontos desejados. Na Figura 3 está ilustrada a tela do programa com o traçado de varredura visual feito por uma menina com SR durante quatro segundos. Os pontos de fixação são marcados por números, seguindo a seqüência feita pelo olhar da criança.

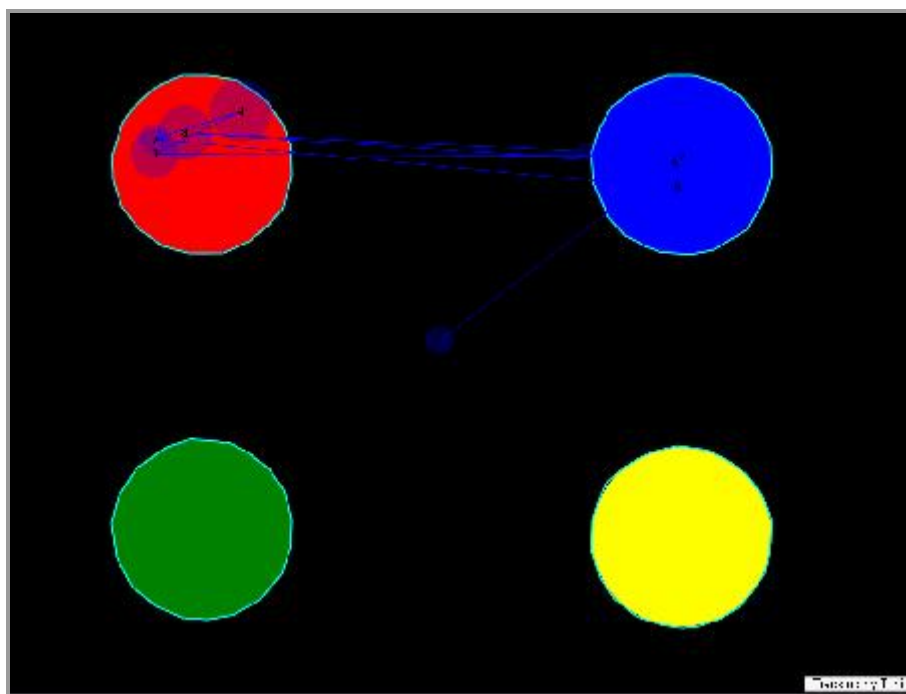


Figura 3. Tela do programa *Tobii eye tracker* com traçado de varredura visual.

O programa gera um arquivo com os dados relevantes para reconstrução da busca visual realizada pelo sujeito durante a exposição da imagem, fornecendo o tempo, em milissegundos, em que o sujeito fixou seu olhar em cada campo da tela selecionado pelo avalia-

dor.

O monitor do equipamento *Tobii* está conectado a um computador externo. Portanto, foram utilizados dois monitores, sendo um de uso do avaliador, no qual foi possível manejar as atividades, e outro voltado para o avaliado, que devia apenas olhar para essa tela (Figura 4).



Figura 4. Disposição do equipamento *Tobii* no Laboratório de Pesquisa Interdisciplinar do Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento.

4.2.2 Procedimento

A realização desta pesquisa foi avaliada e aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie (Anexo C).

Inicialmente, a supervisora técnica da instituição especializada em atendimento à SR (ABRE-TE/SP) recebeu explicações sobre o projeto e uma carta de informação sobre a pesquisa, que ocorreu após consentimento (Anexo D).

Da mesma forma, os pais ou responsáveis receberam carta de informação ao sujeito de pesquisa e termo de consentimento livre e esclarecido, que foi assinado mediante leitura e compreensão das informações (Anexo E).

Foram, então, realizadas visitas à ABRE-TE com o objetivo de observar a rotina e comportamentos das meninas com SR atendidas na instituição. Concomitantemente, durante um mês e duas vezes por semana, em sessões de 30 minutos, uma psicóloga que atua na ABRE-TE/SP, durante sua rotina na instituição, mostrava às crianças cores, formas, tamanho e posição, nomeando-os, com o objetivo de assegurar ao pesquisador que as crianças já haviam sido expostas aos conceitos avaliados.

Foram assim apresentadas as cores primárias “vermelho”, “azul” e “amarelo”; as formas “quadrado”, “círculo” e “triângulo”; os tamanhos “grande” e “pequeno”; e as posições “em cima” e “embaixo”. Esses conceitos foram expostos às crianças em pranchas fornecidas pela pesquisadora, seguindo o mesmo modelo das pranchas que seriam apresentadas posteriormente na avaliação.

Desta forma, três crianças atendidas na ABRE-TE/SP foram expostas ao material, tendo em vista que as demais crianças da instituição não se encontravam em bom estado de saúde para participar da avaliação.

As outras sete crianças avaliadas participaram do estudo por possuir vínculo com a instituição, apesar de não frequentarem respectivo Centro de Referência. Os responsáveis por essas crianças foram informados da mesma forma sobre a pesquisa, assinando o termo

de consentimento. Também receberam as mesmas pranchas contendo os conceitos utilizados na pesquisa e instruções para apresentá-las às suas crianças nomeando as cores, as formas, os tamanhos e as posições. Essas crianças recebem atendimento terapêutico, e os pais repassaram as pranchas de estudo para que os profissionais que atuam com essas crianças também pudessem mostrá-las. Portanto, os conceitos foram apresentados às crianças no mínimo duas vezes por semana, em sessões de 30 minutos cada, durante um mês.

Após esse período, todas as avaliações com o sistema de rastreamento ocular foram agendadas e realizadas no Laboratório de Pesquisa Interdisciplinar do Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

Para a avaliação, primeiramente era feita a calibração do equipamento para cada criança. Foram necessárias recalibrações ao início da avaliação, definindo melhor as características visuais de cada criança, as quais foram mais frequentes nas crianças que apresentavam mais movimentos estereotipados que resultavam em movimentos mais constantes do corpo, o que pode dificultar a calibração exata.

Em seguida, os estímulos relativos a cada conceito eram expostos na tela do computador, de modo que a criança indicasse com o olhar a cor, a forma, o tamanho ou a posição solicitada a partir de comando verbal simples.

O fundo das pranchas expostas era sempre de cor preta, para que nenhum estímulo além dos desejados influenciasse nas respostas.

As imagens eram apresentadas por grupo semântico. Primeiramente, era apresentada uma prancha exibindo as três cores a que as crianças haviam sido expostas e uma cor diferente (“verde”), e solicitava-se para a criança que indicasse uma determinada cor (Figura 5). A cor “verde” também serviu para completar quatro estímulos, de modo que as figuras

ficassem mais bem distribuídas na tela do computador evitando-se, assim, qualquer foco distrator que pudesse eventualmente chamar a atenção da criança em avaliação. A mesma prancha era apresentada três vezes, até todas as cores terem sido solicitadas. A ordem dos estímulos na prancha era mantida inalterada para evitar indicação aleatória que pudesse colocar em dúvida a resposta da criança.

Apresentada a prancha de cores, a criança recebia a ordem:

“Olhe para o ... (cor)!”

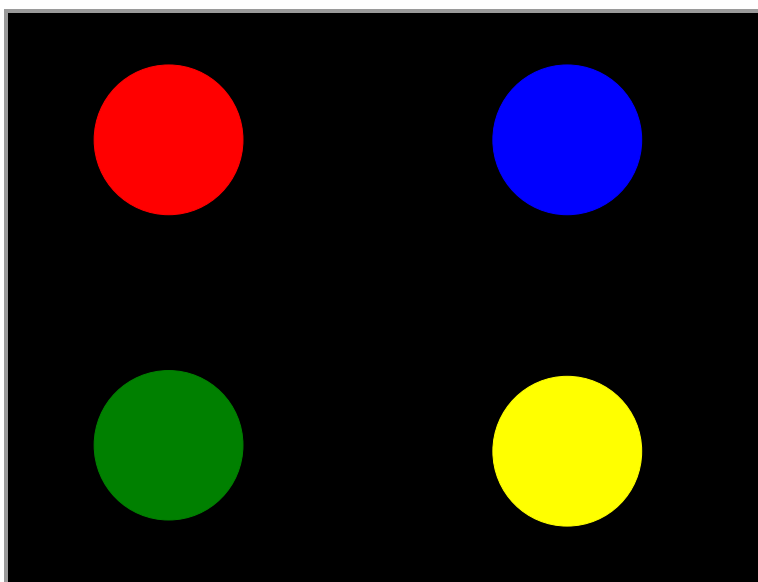


Figura 5. Prancha de cores.

Em seguida, era apresentada a prancha contendo as três formas a que as crianças haviam sido expostas e uma forma diferente (“cruz”), novamente para completar quatro estímulos na tela (Figura 6). Essa prancha foi apresentada três vezes, até as três formas serem

solicitadas.

Apresentada a prancha de formas, a criança recebia a ordem:

“Olhe para o ... (forma)!”

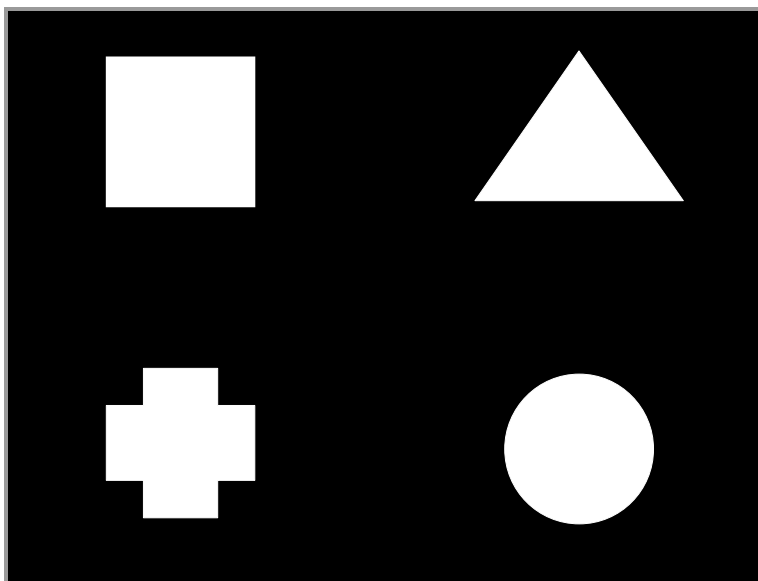


Figura 6. Prancha de formas.

As pranchas para avaliação do reconhecimento de tamanho e posição eram constituídas de dois círculos. Na prancha relativa ao tamanho (Figura 7), havia um círculo maior e outro menor, e a criança recebia a ordem: “Olhe para o... (tamanho)!”; na prancha relativa à posição (Figura 8), havia um círculo em cima e outro embaixo, e a criança recebia a ordem: “Olhe para o que está... (posição)!”.

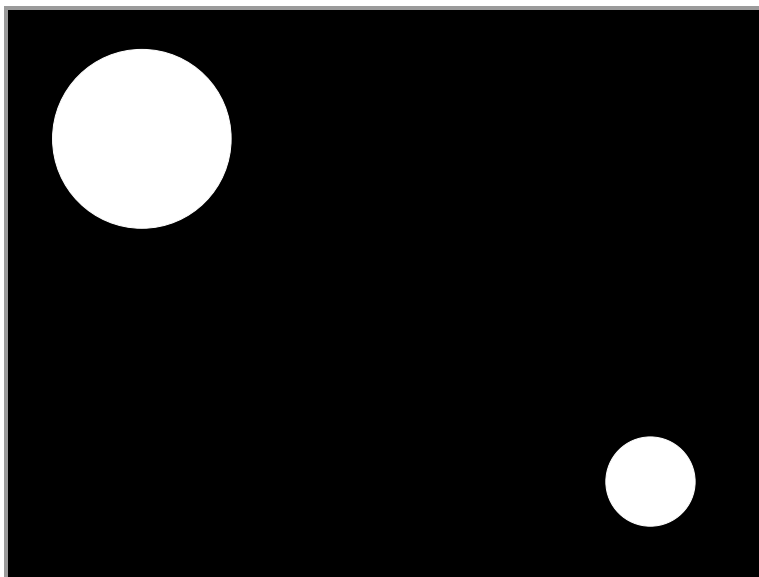


Figura 7. Prancha de tamanhos.

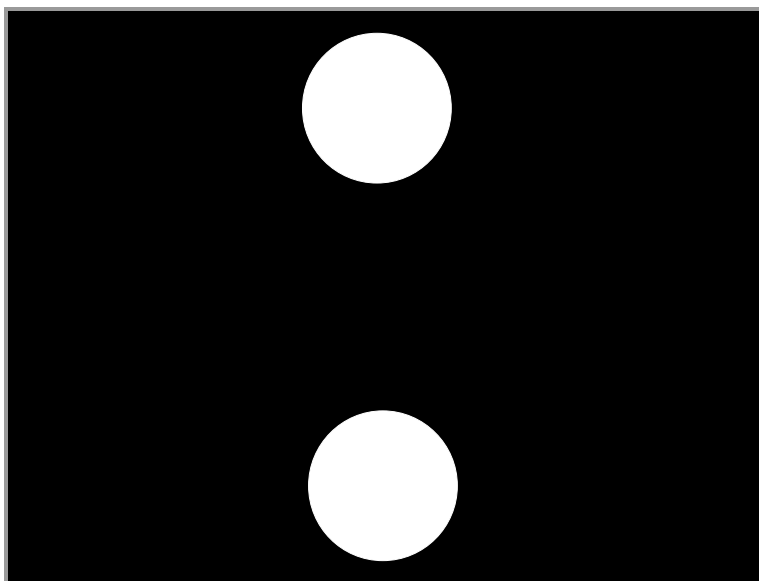


Figura 8. Prancha de posições.

Durante a avaliação, entre cada estímulo, era apresentada uma prancha com um círculo ao centro (Figura 9) para que a criança voltasse sua atenção para o centro da tela, evitan-

do que mantivesse seu olhar no mesmo campo da tela do estímulo anterior. Essa tela também era apresentada antes da apresentação do primeiro estímulo, com o mesmo objetivo.

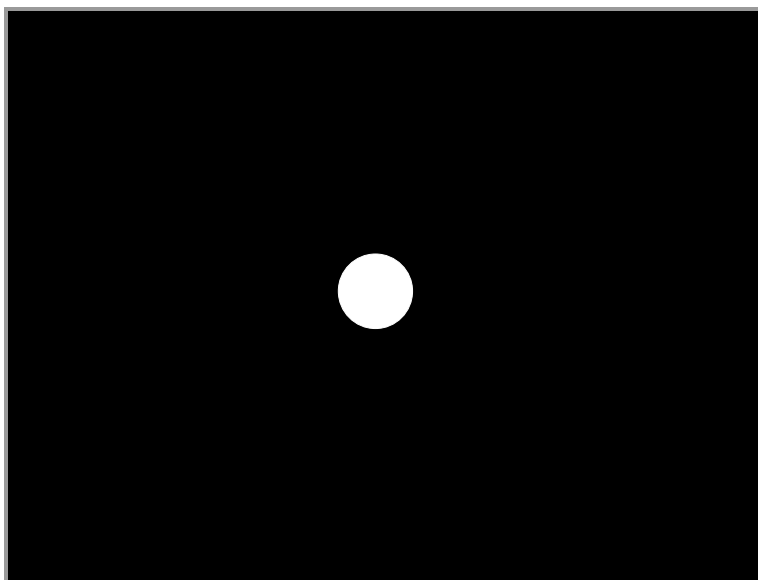


Figura 9. Prancha intermediária com círculo no centro.

A avaliação contou, portanto, com dez comandos verbais dados para a criança na seguinte ordem: “Olhe para o (1) amarelo, (2) vermelho, (3) azul, (4) triângulo, (5) quadrado, (6) círculo, (7) grande, (8) pequeno, (9) embaixo, (10) em cima”.

O equipamento utilizado (*Tobii eye tracker*) permite a determinação do tempo de permanência de cada tela e, para este estudo, foi determinada a permanência de três segundos para a prancha intermediária às solicitações (Figura 9), e de quatro segundos para as pranchas contendo os conceitos solicitados, considerando-se este tempo suficiente para a realização da tarefa.

No mesmo dia da avaliação, os pais ou responsáveis pelas crianças responderam às questões referentes à escala elaborada por Kerr et al. (2001), para descrição de quadro clínico da criança.

4.2.3 Análise dos dados

Os dados foram obtidos a partir da recuperação das imagens e traçados produzidos pelas crianças durante a apresentação das figuras, registrados no equipamento *Tobii Eye Tracker*. Foram selecionados os campos da tela que continham figuras-conceito, e os resultados foram analisados a partir do tempo de fixação nas alternativas corretas e incorretas expressos em milissegundos, que foram, então, transformados em porcentagens médias, para as quais foi determinado o INTERVALO DE CONFIANÇA.

Em virtude da pequena amostragem, definiu-se para esta análise nível de significância estatística $\leq 0,10$ (10%), utilizando-se, assim, erro estatístico um pouco acima do usualmente adotado (5%). Ao longo das análises, foram sempre construídos intervalos de confiança de 95%.

Uma vez que não foram encontradas normalidade (principalmente) e homocedasticidade (homogeneidade das variâncias) neste conjunto de dados, que seriam as suposições ideais para adoção de estatística paramétrica, foram adotados testes e técnicas de estatística não-paramétrica. Deste modo, para as comparações das porcentagens médias entre acertos e erros ou acertos e não acertos, adotou-se a PROVA DE POSTOS DE FRIEDMAN e a PROVA DE WILCOXON. Para a compreensão da eventual relação entre idade e acertos/erros, utilizou-se

o COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO DE SPEARMAN e o TESTE DE CORRELAÇÃO. Por fim, para a análise de erros e acertos de cada criança individualmente foi utilizado o TESTE DE IGUALDADE DE DUAS PROPORÇÕES.

5. RESULTADOS

Primeiramente foi analisado o tempo (em milissegundos) em que cada criança fixou o olhar nos conceitos apresentados, e os resultados de cada criança em relação ao tempo de fixação para cada conceito encontram-se no Anexo F.

Foi calculado o percentual do tempo de fixação em cada figura-conceito em relação ao tempo total de cada estímulo (ordem) apresentado, obtendo-se as porcentagens médias do tempo de fixação nas respostas corretas e nas incorretas.

5.1 Cores

Na categoria "cores" foram comparadas as porcentagens médias de fixação do olhar em cada figura-conceito a cada ordem dada com a aplicação da PROVA DE FRIEDMAN (Tabela 1), cujos resultados não revelaram diferenças no tempo de fixação do olhar nas diferentes cores apresentadas, independentemente da ordem dada (Figura 10).

Para a comparação das porcentagens médias do tempo de fixação na cor solicitada e no conjunto das demais cores não solicitadas, foi utilizada a PROVA DE WILCOXON (Tabela 2). Embora o tempo de fixação do olhar nas cores não solicitadas tenha sido maior do que nas cores solicitadas em todas as três ordens dadas, foi evidenciada diferença significativa apenas para a ordem "vermelho", ou seja, a esse comando, o tempo de fixação nos estímu-

los não vermelhos foi significativamente maior do que no estímulo vermelho (Figura 11).

Tabela 1. Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas cores solicitadas e não solicitadas.

Cores		Média	Mediana	Desvio-padrão	Q1	Q3	N	IC	p-valor
Ordem	Resposta								
Amarelo	Amarelo	15,7%	0,0%	34,7%	0,0%	0,0%	10	21,5%	0,806
	Vermelho	20,4%	0,0%	36,6%	0,0%	16,3%	10	22,7%	
	Azul	24,3%	0,0%	40,9%	0,0%	22,8%	10	25,3%	
	Verde	9,6%	0,0%	25,6%	0,0%	0,0%	10	15,8%	
Vermelho	Amarelo	21,4%	0,0%	41,7%	0,0%	10,6%	10	25,8%	0,690
	Vermelho	12,7%	0,0%	29,1%	0,0%	0,0%	10	18,0%	
	Azul	15,9%	0,0%	32,9%	0,0%	9,4%	10	20,4%	
	Verde	10,0%	0,0%	31,6%	0,0%	0,0%	10	19,6%	
Azul	Amarelo	35,4%	0,0%	47,6%	0,0%	88,6%	10	29,5%	0,109#
	Vermelho	2,9%	0,0%	6,4%	0,0%	0,0%	10	4,0%	
	Azul	30,5%	0,0%	45,9%	0,0%	71,0%	10	28,4%	
	Verde	1,1%	0,0%	3,6%	0,0%	0,0%	10	2,2%	

p-valor próximo do limite de aceitação indicando tendência à ocorrência da diferença observada.

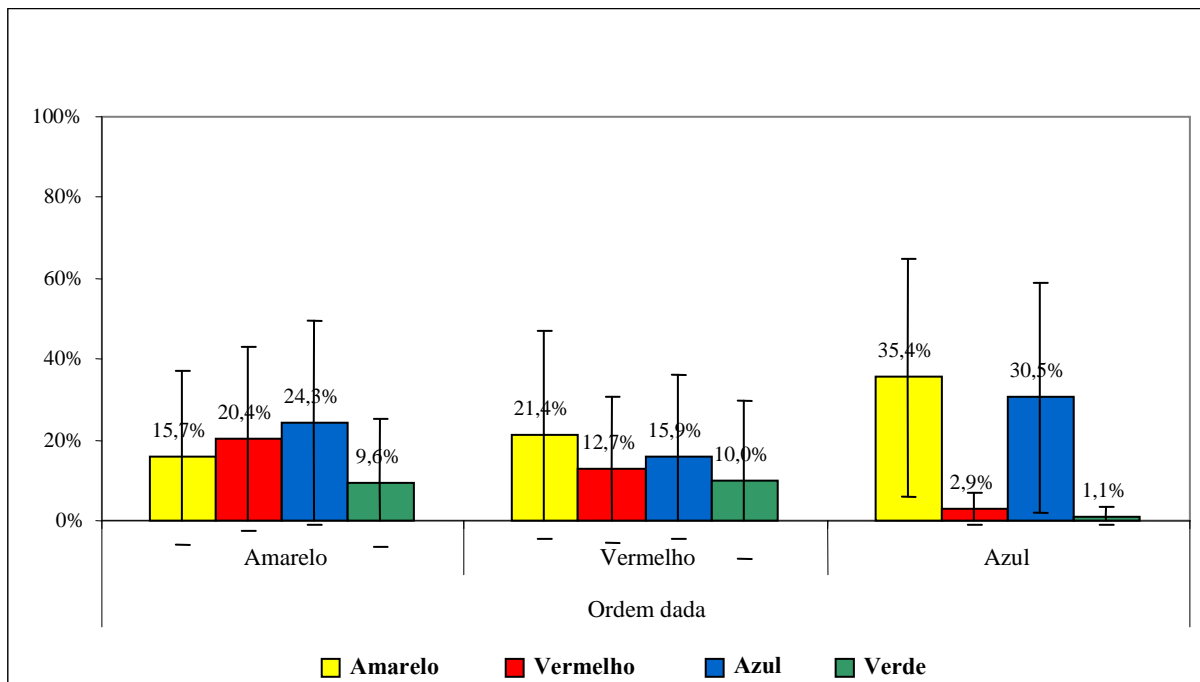


Figura 10. Ilustração gráfica da comparação dos resultados obtidos em relação às cores.

Tabela 2. Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas cores solicitadas e no conjunto das cores não solicitadas.

Ordem →	Amarelo		Vermelho		Azul	
Respostas →	Amarelo	Não Amarelo	Vermelho	Não Vermelho	Azul	Não Azul
Média	15,7%	54,3%	12,7%	47,3%	30,5%	39,5%
Mediana	0,0%	71,3%	0,0%	36,4%	0,0%	5,3%
Desvio Padrão	34,7%	49,9%	29,1%	48,8%	45,9%	49,0%
Q1	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
Q3	0,0%	100%	0,0%	100%	71,0%	96,0%
N	10	10	10	10	10	10
IC	21,5%	30,9%	18,0%	30,2%	28,4%	30,4%
p-valor	0,125#		0,067*		0,726	

* p-valor estatisticamente significativo para o nível de significância adotado.

p-valor próximo do limite de aceitação indicando tendência à ocorrência da diferença observada.

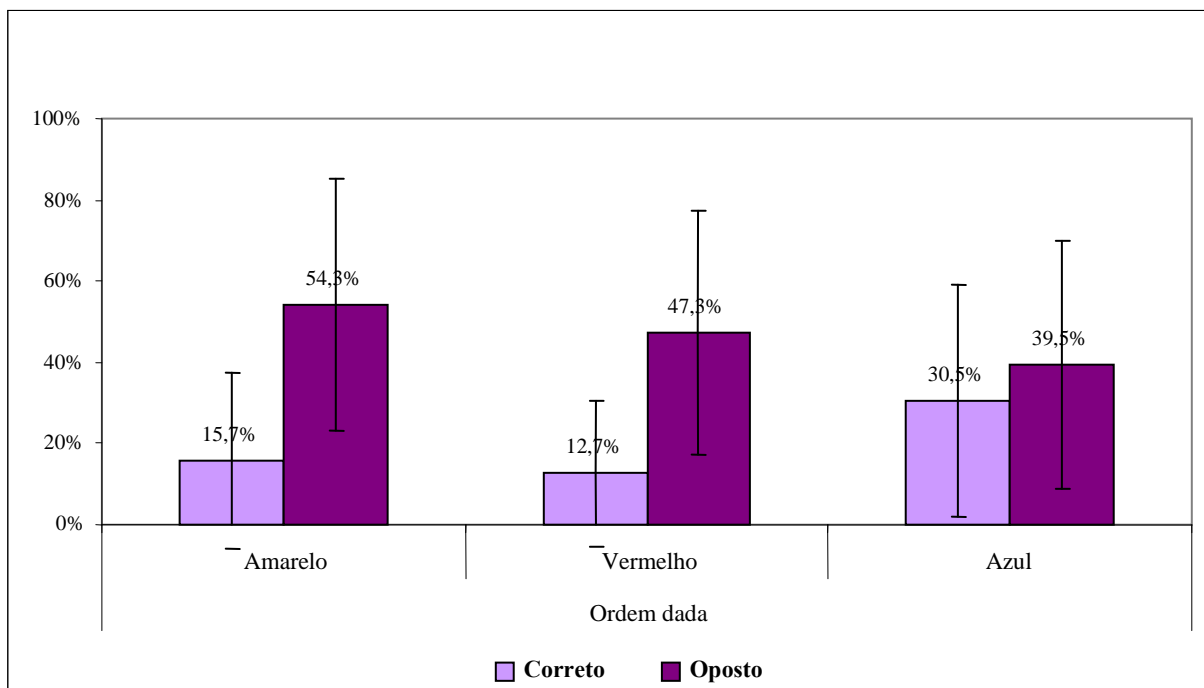


Figura 11. Ilustração gráfica da comparação dos tempos de fixação do olhar nas cores solicitadas e nas não solicitadas.

5.2 Formas

Em relação ao conceito "forma", tampouco houve diferença à PROVA DE FRIEDMAN entre o tempo de fixação do olhar na forma solicitada e nas formas não solicitadas em todas as três ordens dadas (Tabela 3, Figura 12).

Os resultados da comparação entre o tempo de fixação na forma solicitada e o tempo de fixação nas demais formas não solicitadas somadas (PROVA DE WILCOXON) revelaram maior tempo de fixação do olhar nas formas não solicitadas do que nas formas solicitadas em todos os três comandos (Tabela 4). Note-se, contudo, que o tempo de fixação do olhar foi significativamente maior nos estímulos "não quadrado" do que no estímulo "quadrado" sob o comando de olhar para o "quadrado", observando-se tendência ($p = 0,102$) à mesma ocorrência quando analisado o comando de olhar para o "círculo" (Figura 13).

Tabela 3. Comparação entre os tempos de fixação do olhar nas formas solicitadas e nas não solicitadas.

Formas		Média	Mediana	Desvio Padrão	Q1	Q3	N	IC	p-valor
Ordem	Respostas								
Triângulo	Triângulo	15,6%	0,0%	34,5%	0,0%	0,0%	10	21,4%	0,861
	Quadrado	10,0%	0,0%	31,6%	0,0%	0,0%	10	19,6%	
	Círculo	15,8%	0,0%	34,7%	0,0%	0,0%	10	21,5%	
	Cruz	8,6%	0,0%	18,2%	0,0%	0,0%	10	11,3%	
Quadrado	Triângulo	12,8%	0,0%	31,9%	0,0%	0,0%	10	19,8%	0,589
	Quadrado	7,2%	0,0%	22,7%	0,0%	0,0%	10	14,1%	
	Círculo	5,1%	0,0%	12,7%	0,0%	0,0%	10	7,8%	
	Cruz	24,9%	0,0%	41,2%	0,0%	45,3%	10	25,5%	
Círculo	Triângulo	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	10	- x -	0,392
	Quadrado	10,0%	0,0%	31,6%	0,0%	0,0%	10	19,6%	
	Círculo	2,8%	0,0%	8,9%	0,0%	0,0%	10	5,5%	
	Cruz	17,2%	0,0%	36,8%	0,0%	0,0%	10	22,8%	

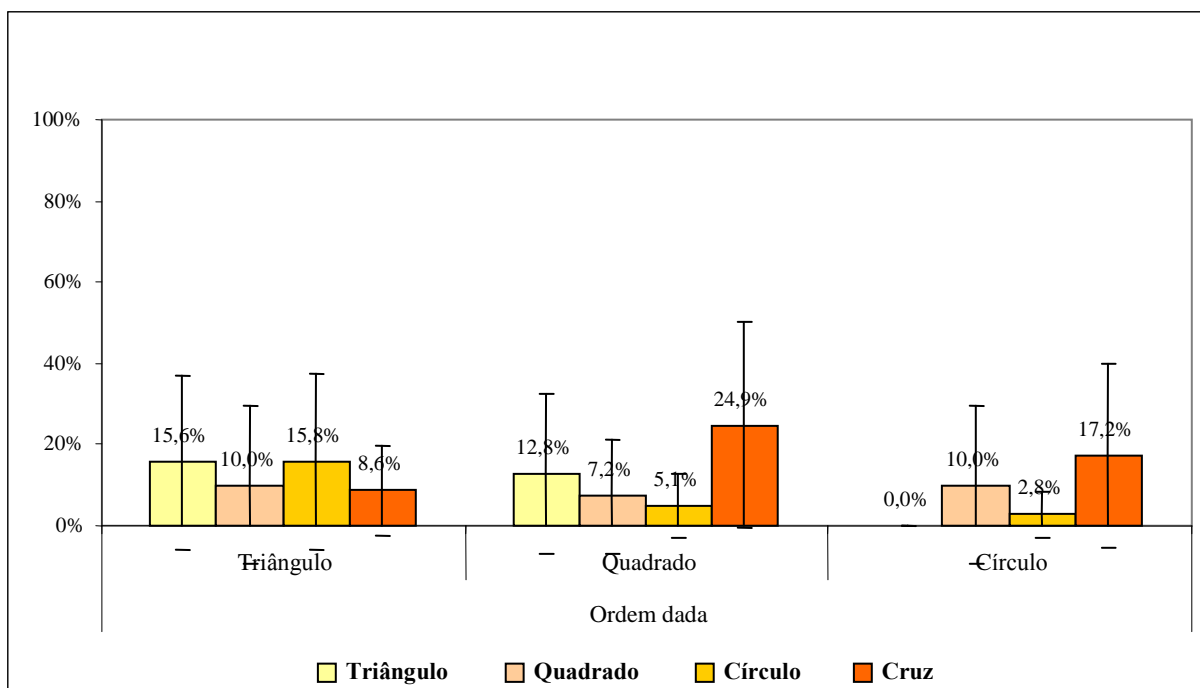


Figura 12. Ilustração gráfica da comparação dos resultados obtidos em relação às formas.

Tabela 4. Comparação dos tempos de fixação do olhar nas formas solicitadas e no conjunto das formas não solicitadas.

Ordem →	Triângulo		Quadrado		Círculo	
	Triângulo	Não Triângulo	Quadrado	Não Quadrado	Círculo	Não Círculo
Média	15,6%	34,4%	7,2%	42,8%	2,8%	27,2%
Mediana	0,0%	0,0%	0,0%	14,0%	0,0%	0,0%
Desvio Padrão	34,5%	47,3%	22,7%	50,0%	8,9%	44,4%
Q1	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
Q3	0,0%	86,0%	0,0%	100%	0,0%	53,8%
N	10	10	10	10	10	10
IC	21,4%	29,3%	14,1%	31,0%	5,5%	27,5%
p-valor	0,396		0,066*		0,102#	

* p-valor estatisticamente significativo para o nível de significância adotado.

p-valor próximo do limite de aceitação indicando tendência de ocorrência da diferença observada.

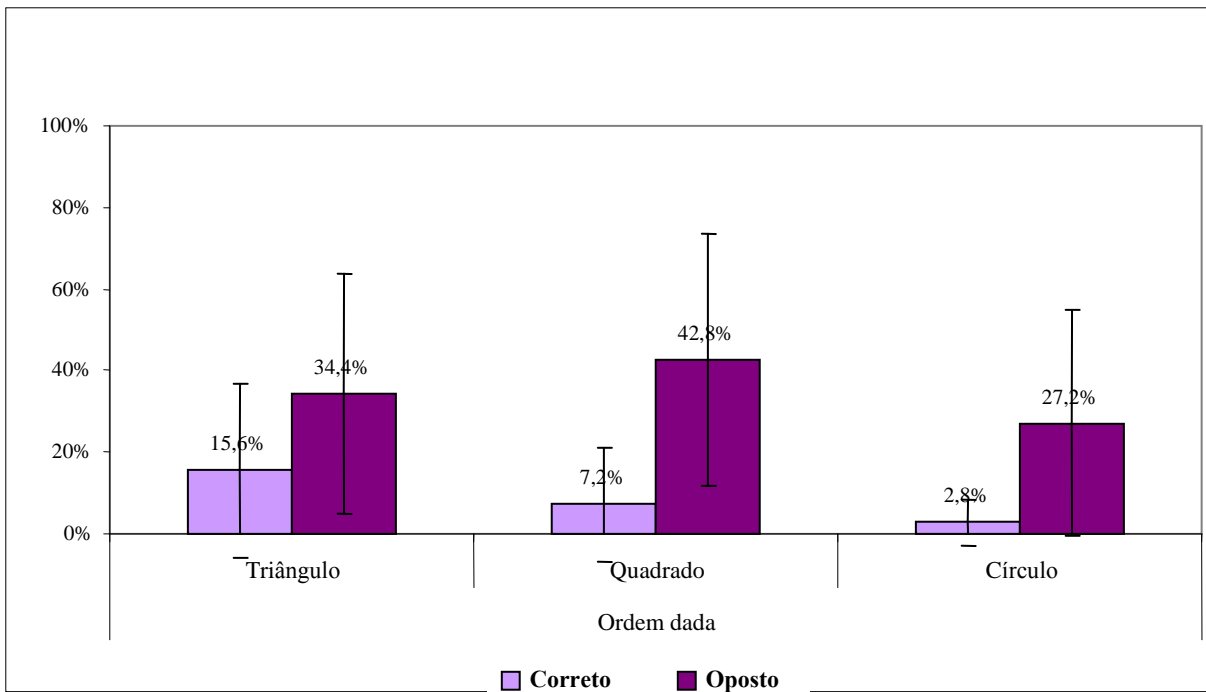


Figura 13. Ilustração gráfica da comparação dos tempos de fixação do olhar nas formas solicitadas e nas não solicitadas.

5.3 Tamanho

Em relação aos estímulos relativos ao conceito de "tamanho", não houve diferença no tempo de fixação do olhar em "grande" e "pequeno" quando foi dado o comando de olhar para o "grande", embora o tempo de fixação do olhar no estímulo "grande" tenha sido maior. Por outro lado, quando foi dada a ordem de olhar para o "pequeno", o tempo de fixação do olhar em "grande" foi significativamente maior do que em "pequeno" (Tabela 5, Figura 14).

Tabela 5. Comparação entre os tempos de fixação do olhar no tamanho solicitado e no não solicitado (PROVA DE WILCOXON).

Ordem →	Grande		Pequeno	
Respostas →	Grande	Pequeno	Grande	Pequeno
Média	20,0%	10,0%	40,0%	0,0%
Mediana	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
Desvio Padrão	42,2%	31,6%	51,6%	0,0%
Q1	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
Q3	0,0%	0,0%	100,0%	0,0%
N	10	10	10	10
IC	26,1%	19,6%	32,0%	- x -
p-valor	0,564		0,046*	

* p-valor estatisticamente significativos para o nível de significância adotado.

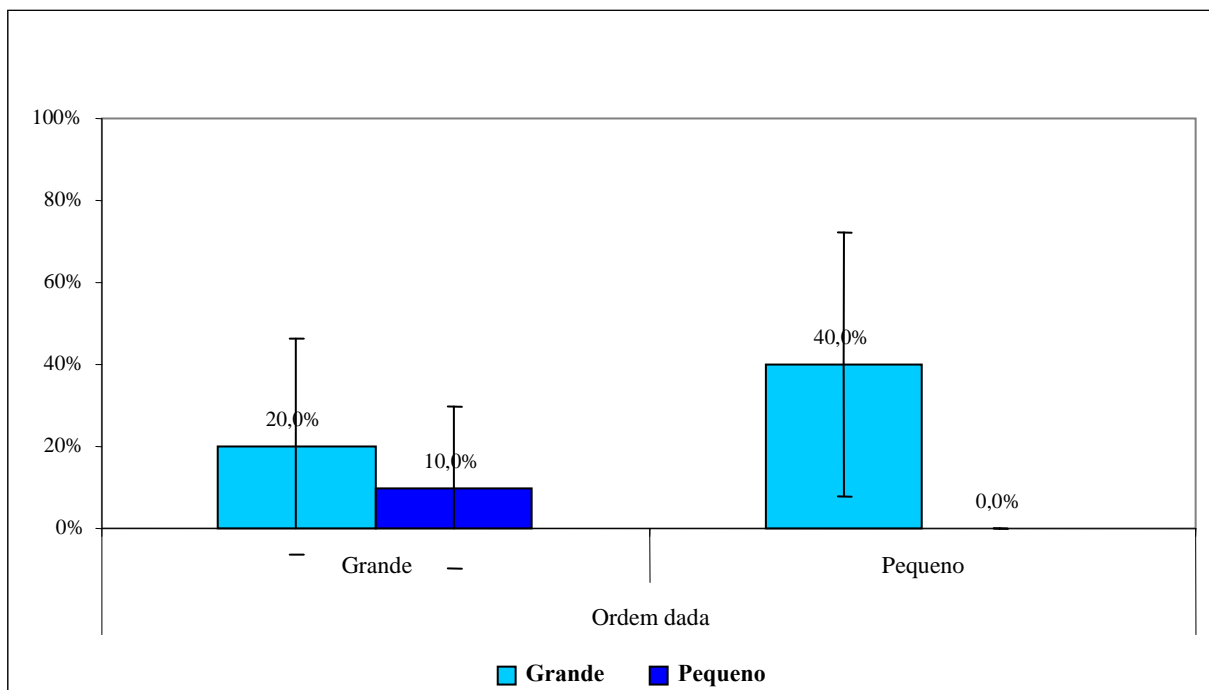


Figura 14. Ilustração gráfica da comparação dos resultados obtidos em relação a tamanho.

5.4 Posição no espaço

Quanto aos estímulos relativos ao conceito de "posição no espaço", novamente observou-se tempo de fixação do olhar significativamente maior no estímulo não solicitado ("em cima") do que no solicitado ("embaixo"). Embora a fixação do olhar em "em cima" sob o comando de olhar para "em cima" tenha sido mais longa do que a fixação do olhar em "embaixo", essa diferença não se mostrou estatisticamente significativa (Tabela 6, Figura 15).

Tabela 6. Comparação entre os tempos de fixação do olhar na posição solicitada e na não solicitada (PROVA DE WILCOXON).

Ordem →	Embaixo		Em Cima	
	Embaixo	Em Cima	Embaixo	Em Cima
Média	1,2%	48,8%	20,0%	50,0%
Mediana	0,0%	43,8%	0,0%	50,0%
Desvio Padrão	3,9%	51,5%	42,2%	52,7%
Q1	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
Q3	0,0%	100,0%	0,0%	100,0%
N	10	10	10	10
IC	2,4%	31,9%	26,1%	32,7%
p-valor	0,034*		0,257	

* p-valor estatisticamente significativo para o nível de significância adotado.

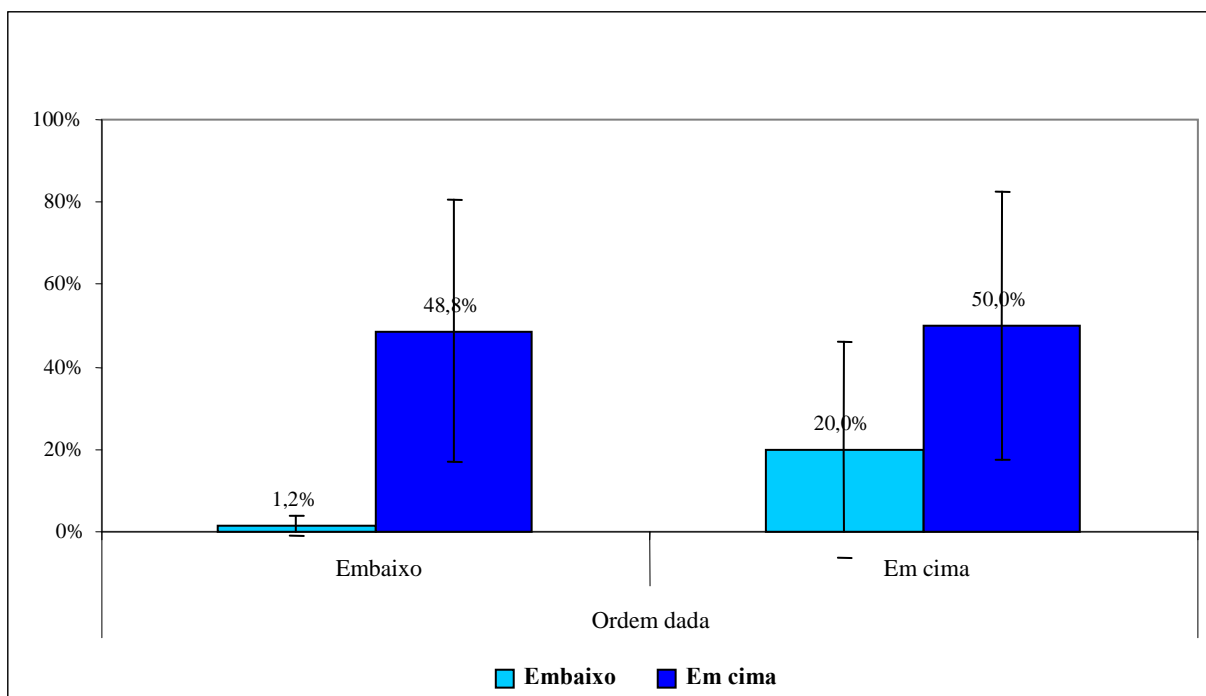


Figura 15. Ilustração gráfica da comparação dos resultados obtidos em relação à posição no espaço.

5.5 Correlação entre idades e tempo de fixação do olhar

Avaliou-se o grau de eventual relação entre a idade das meninas com SR e o tempo de fixação em todos os estímulos sob todos os diferentes comandos aplicando-se o COEFICIENTE DE CORRELAÇÃO DE SPEARMAN, cujos resultados foram validados pelo TESTE DE CORRELAÇÃO (Tabela 7), a saber:

- Foi evidenciada correlação negativa significativa entre idade e tempo de fixação no estímulo "amarelo" sob o comando de olhar para o "azul"; ou seja, quanto mais avançada a idade, menor foi o tempo de fixação no estímulo "amarelo" quando solicitado que se olhasse para o "azul", ou menor o tempo de fixação no estímulo correspondente à resposta errada.

Tabela 7. Correlação entre os tempos de fixação do olhar nos diversos estímulos e a idade das crianças avaliadas.

Conceitos	Ordens	Respostas	Correlação	p-valor
Cores	Amarelo	Amarelo	6,9%	0,849
		Vermelho	8,9%	0,807
		Azul	4,1%	0,910
		Verde	35,5%	0,315
	Vermelho	Amarelo	-32,2%	0,364
		Vermelho	45,0%	0,192
		Azul	36,5%	0,299
		Verde	29,0%	0,416
	Azul	Amarelo	-57,6%	0,082*
		Vermelho	41,5%	0,233
		Azul	69,9%	0,024*
		Verde	17,4%	0,631
Formas	Triângulo	Triângulo	-58,8%	0,074*
		Quadrado	40,6%	0,244
		Círculo	35,5%	0,315
		Cruz	-31,1%	0,381
	Quadrado	Triângulo	3,5%	0,924
		Quadrado	40,6%	0,244
		Círculo	18,2%	0,615
		Cruz	35,0%	0,321
	Círculo	Triângulo	- x -	- x -
		Quadrado	40,6%	0,244
		Círculo	17,4%	0,631
		Cruz	16,4%	0,650
Tamanho	Grande	Grande	34,8%	0,324
		Pequeno	17,4%	0,631
	Pequeno	Grande	14,2%	0,695
		Pequeno	- x -	- x -
Posição	Embaixo	Embaixo	40,6%	0,244
		Em Cima	28,8%	0,420
	Em Cima	Embaixo	-17,4%	0,631
		Em Cima	24,4%	0,497

* p-valor estatisticamente significativo para o nível de significância adotado.

- Houve correlação positiva significativa entre idade e fixação do olhar na cor "azul" sob o comando de olhar para o "azul"; ou seja, quanto mais avançada a idade, maior o tempo de fixação no estímulo correspondente à resposta correta quando solicitado que se olhas-

se para o "azul".

- Por fim, foi observada correlação negativa significativa entre idade e fixação do olhar na forma "triângulo" sob o comando de olhar para "triângulo"; ou seja, quanto mais avançada a idade, menor o tempo de fixação no estímulo correspondente à resposta correta quando solicitado que se olhasse para o "triângulo".

Nas demais variáveis não foram evidenciadas correlações significativas.

5.6 Resultados individuais

Por fim, levando-se em conta que todos os sujeitos receberam dez comandos, foram analisados os percentuais de acerto e erro a cada uma dessas ordens por cada menina individualmente.

Foram utilizados dois valores de corte (50% e 75%) para determinar se a resposta ao comando estava certa ou errada, e para essa análise foi utilizado o TESTE DE IGUALDADE DE DUAS PROPORÇÕES (Tabela 8).

Todas as crianças, à exceção de uma, apresentaram tempo de fixação do olhar significativamente maior nos estímulos correspondentes a erros dos que aos correspondentes a acertos em ambos os valores de corte adotados. Essa diferença entre acertos e erros só não foi significativa para o sujeito 9, que mostrou certo equilíbrio no tempo de fixação do olhar nos estímulos correspondentes a erros e acertos.

Tabela 8. Análise individual de acertos e erros para as dez solicitações.

Sujeitos	Geral 50%			Geral 75%		
	Correto	Errado	p-valor	Correto	Errado	p-valor
1	10%	90%	<0,001*	0%	100%	<0,001*
2	10%	90%	<0,001*	10%	90%	<0,001*
3	20%	80%	0,007*	20%	80%	0,007*
4	0%	100%	<0,001*	0%	100%	<0,001*
5	10%	90%	<0,001*	10%	90%	<0,001*
6	20%	80%	0,007*	20%	80%	0,007*
7	20%	80%	0,007*	10%	90%	<0,001*
8	0%	100%	<0,001*	0%	100%	<0,001*
9	50%	50%	1,000	40%	60%	0,371
10	20%	80%	0,007*	20%	80%	0,007*

* p-valores estatisticamente significativo para o nível de significância adotado.

6. DISCUSSÃO

Muitos estudos sobre aspectos cognitivos em SR concordam com que essas crianças sejam muito comprometidas (KERR, 1987; PEREIRA, 1992; HAGBERG et al., 2002; SCHWARTZMAN, 2003). No entanto, a avaliação dos aspectos cognitivos nessas crianças é dificultada pela presença de grandes inabilidades motoras, além de severa alteração de emissão oral (LINDBERG, 1991; LEWIS; WILSON, 1999; HAGBERG et al., 2002).

Pesquisas foram realizadas com uso de equipamento para rastreamento visual (*eye gaze*) em crianças com SR e sugeriram a possibilidade de avaliação de aspectos cognitivos por meio desse equipamento, uma vez evidenciaram intencionalidade no olhar dessas crianças (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006;).

Partindo desse pressuposto, esse instrumento foi utilizado nesta pesquisa como recurso para avaliação de aspectos cognitivos, e foram selecionados para essa avaliação alguns considerados importantes no desenvolvimento cognitivo infantil.

A utilização do equipamento *Tobii eye tracker* se mostrou, nesta pesquisa, um instrumento eficaz para obtenção, registro e análise de dados dessa população, independentemente de possuir qualquer habilidade motora que não a visual. Isso levanta a possibilidade de realização de mais pesquisas com esse equipamento que visem compreender melhor e mais concretamente algumas condições relacionadas a crianças com SR, uma vez que permite a análise de respostas objetivas.

Neste estudo não foi utilizado grupo-controle, considerando-se que as crianças com SR representam um grupo diferenciado pela severidade do quadro que apresentam, para o qual dificilmente se encontraria um grupo de comparação. Para essa decisão, levou-se em conta também o fato de que os conceitos avaliados no estudo (cores, formas, tamanho e posição no espaço) se referem a padrões esperados no desenvolvimento adequado de uma criança, conforme atesta ampla literatura a esse respeito.

Todas as crianças da amostra foram expostas aos conceitos avaliados, de modo que respostas consideradas "erradas" não fossem mera decorrência da falta de apresentação do conceito à criança antes da avaliação. Vale ressaltar, ainda, que todas as crianças recebem atendimento especializado, incluindo estimulação pedagógica, e a maior parte delas se encontra em processo de escolarização em ensino regular, o que deveria auxiliar na aquisição desses conceitos básicos.

Os nossos resultados indicaram que as crianças avaliadas apresentaram grande dificuldade no reconhecimento dos conceitos solicitados, quando se analisou o tempo de fixação do olhar das crianças no estímulo correspondente ao conceito solicitado em comparação com o tempo de fixação do olhar nos outros conceitos não solicitados. As crianças olharam, muitas vezes, para o mesmo estímulo-conceito em todas as diferentes solicitações, colocando em dúvida sua resposta.

Todas as dez crianças apresentaram número de erros maior do que o número de acertos quando o valor de corte de 75% foi utilizado, e em nove delas essas diferenças se mostraram estatisticamente significativas. O sujeito 9 (12 anos e 9 meses) obteve o melhor resultado, igualando o número de acertos e erros quando utilizado o valor de corte de 50%. Ressalte-se que se trata de criança que, devido à SR ter se manifestado atipicamente tarde

(aos 5 anos de idade), chegou a desenvolver linguagem bastante próxima à esperada no período anterior à manifestação da síndrome.

Alguns resultados individuais (Anexo F) merecem ser aqui discutidos, pois extrapolam os dados numéricos contidos na Tabela 8.

O sujeito 1 olhou por tempo maior para o conceito “triângulo” de forma correta, errando, porém, os demais conceitos.

O sujeito 2 olhou corretamente para o conceito “em cima”, errando os demais conceitos.

O sujeito 3 olhou por tempo maior para o conceito “triângulo” sob o comando de olhar justamente para essa forma, mas, em seguida, quando foi solicitado que olhasse para o conceito “quadrado”, manteve seu olhar no “triângulo”, colocando em dúvida sua resposta anterior. Também olhou por mais tempo para o estímulo correspondente ao conceito “em cima” quando esse conceito foi solicitado, mas, na ordem anterior, quando foi solicitado que olhasse para “embaixo”, olhou também para “em cima”, o que novamente colocou em dúvida sua resposta.

O sujeito 4 olhou incorretamente todos os conceitos solicitados.

O sujeito 5 olhou por tempo maior para o “amarelo” corretamente, mas em seguida, quando solicitado para olhar o “vermelho”, continuou olhando para o “amarelo”, o que coloca em dúvida a resposta.

O sujeito 6 olhou corretamente para o conceito “azul”, mas nas duas ordens anteriores, “amarelo” e “vermelho”, olhou em tempo maior também para o “azul”, invalidando sua resposta. Quando solicitado para que olhasse para o “grande”, o fez de forma correta, mas quando solicitado, em seguida, para que olhasse para o “pequeno”, continuou olhando o

“grande”, o que coloca em dúvida a resposta.

O sujeito 7 olhou corretamente para o “amarelo”, mas vale ressaltar que duas ordens depois, quando solicitado para que olhasse para o “azul”, olhou novamente em tempo maior para o “amarelo”. Olhou corretamente quando solicitado o conceito “em cima”, mas na ordem anterior, “embaixo”, já olhava para o mesmo conceito, “em cima”.

O sujeito 8 olhou incorretamente todos os conceitos solicitados.

O sujeito 9 olhou por tempo maior e de forma correta para o “vermelho”, mas olhou também para este conceito na ordem anterior, “amarelo”, colocando em dúvida a resposta. Olhou corretamente para o “azul”. Olhou também de forma correta para o “quadrado”, mas olhou em tempo maior para este conceito quando as três formas avaliadas foram solicitadas, o que invalida sua resposta. Quando solicitado para que olhasse para o “grande”, o fez de forma correta. Olhou também de forma correta para “em cima”, mas olhou para este conceito também na ordem anterior, “embaixo”, colocando a resposta em dúvida.

O sujeito 10 olhou por tempo maior para os conceitos “azul” e “em cima” de forma correta, errando os demais conceitos.

Nas análises individuais, resumindo os aspectos salientados acima, pôde-se notar que os sujeitos 1 e 2 olharam de forma correta por tempo maior para um conceito. Os sujeitos 4 e 8 olharam incorretamente para todos os conceitos solicitados. Os sujeitos 9 e 10 olharam corretamente para dois conceitos, sendo que o “azul” foi um conceito comum aos dois sujeitos. Vale ressaltar que este resultado não nos dá certeza quanto ao reconhecimento desses conceitos, uma vez que essas crianças olharam de forma incorreta para todos os outros conceitos. As demais crianças apresentaram respostas questionáveis, pois olharam para um mesmo conceito em solicitações diferentes.

Estes dados levantam a hipótese de que, embora com grande defasagem, algumas crianças com SR possam aprender alguns conceitos. As duas crianças mais velhas olharam corretamente para dois conceitos, e o “azul” foi acerto comum às duas, o que sugere que, com a idade, sua aprendizagem pode apresentar um avanço, embora pequeno. Ressalte-se, ainda, que ambas foram expostas aos conceitos avaliados pela mesma equipe de profissionais, pois freqüentam o mesmo centro de atendimento especializado.

No estudo realizado por Amorosino (2006), no qual foi avaliado o vocabulário receptivo de meninas com SR a partir de imagens projetadas em equipamento computadorizado de rastreamento visual, pôde-se notar que, com o aumento da idade, as crianças com SR acertaram mais itens do teste, embora esse resultado não tenha sido significativo. Apesar do material diferente apresentado às crianças nesta pesquisa, nossos achados vão ao encontro da hipótese levantada por Amorosino.

Concordando com os resultados individuais comentados, pudemos observar correlação significativa com a idade quando o conceito solicitado foi o “azul”, indicando que, com o aumento da idade, aumenta também o tempo durante o qual as crianças fixam seu olhar no “azul” (Tabela 7). Segundo Gesell (1999), a criança de quatro anos é capaz de designar pelo menos uma cor, geralmente o vermelho. Portanto, não é possível estabelecer uma relação entre as primeiras cores aprendidas por essas crianças e por crianças sem distúrbios de desenvolvimento.

Vale ressaltar que outra correlação significativa foi a de que, com o aumento da idade, houve menos tempo de fixação do olhar no “triângulo”, quando a ordem foi a de olhar para o “triângulo” (Tabela 7). Essa observação, por outro lado, contradiz a assertiva de que pode haver mais respostas corretas com o avanço da idade na SR.

Quando se relacionaram os resultados com a pontuação obtida na escala de Kerr et al. (2001), não se observaram muitas correlações positivas. O sujeito 3 obteve a maior pontuação (27), ou seja, quadro clínico mais severo, e suas respostas foram inconsistentes. No entanto, o sujeito 6 obteve a melhor pontuação (17), mostrando grau de comprometimento mais leve, mas também apresentou resultados inconsistentes.

Na análise estatística do grupo, quando os conceitos de cor e forma foram solicitados, não existiu diferença entre o tempo de fixação nas cores e nas formas, para cada uma das ordens dadas (Tabelas 1 e 3). Comparando-se as ordens dadas e os outros conceitos não solicitados, pôde-se observar que as crianças olharam por mais tempo para os outros conceitos, que não as solicitações da avaliadora (Tabelas 2 e 4).

Quando a avaliadora solicitou para que as crianças olhassem para o “grande” e para o “em cima”, elas de fato olharam a maior parte do tempo para os estímulos corretos. No entanto, tais resultados, além de não terem se mostrado estatisticamente significativos, tornam-se inconsistentes, pois elas também olharam mais tempo para os mesmos estímulos (“grande” e “em cima”) mesmo quando foi solicitado para que olhassem para “pequeno” ou “embaixo”.

O conhecimento das cores pode ser adquirido entre dois e seis anos (ROBERSON et al., 2004), e existem estudos que relatam que, aos dois anos de idade, as crianças já mostram grandes competências para nomear cor (MERVIS et al., 1995; SHATZ et al., 1996). Mediando estes dados, estudos comprovam que aos três anos e três meses de idade as crianças já sabem a maior parte das cores (PITCHFORD; MULLEN, 2001, 2002).

Espera-se que as crianças adquiram os conceitos das formas apresentadas (círculo, quadrado e triângulo) aos três anos de idade (GESELL, 1999; SAMUELSON; SMITH,

2000). Aos três anos ou três anos e meio as crianças já conhecem os conceitos de espaço e de tamanho apresentados (BRAZELTON; SPARROW, 2003).

Portanto, crianças com desenvolvimento adequado adquirem os conceitos utilizados na avaliação proposta nesta pesquisa entre dois e seis anos, no máximo. A idade das crianças com SR que participaram do estudo variou de 4 anos e 8 meses a 12 anos e 10 meses, e nove delas estavam com 6 anos ou mais. Portanto, o reconhecimento dos conceitos apresentados é inadequado nessas crianças com SR.

Muitos estudos mostram a importância da exploração sensório-motora que a criança faz do mundo e das coisas para adquirir, posteriormente, os aspectos conceituais. As crianças precisam conhecer as coisas à sua volta, explorando-as por meio de habilidades motoras, para discriminá-las e conceituá-las (GESELL, 1999; BELINI; FERNANDES, 2007).

Sabe-se que bebês de quatro a seis meses já podem discriminar perceptualmente objetos por cor e forma (QUINN; EIMAS, 1996; FRANKLIN; DAVIES, 2004; CAREY; WILLIAMS, 2001;), e que bebês de 10 a 14 meses já fazem distinções de representações espaciais (QUINN et al., 2003; CASASOLA, 2005).

Com esse conhecimento, pode-se pensar no quanto é difícil a aquisição de conceitos cognitivos pelas crianças com SR, uma vez que apresentam em seu desenvolvimento muitas dificuldades motoras que podem interferir na exploração do mundo ao seu redor.

De fato, alguns estudos já fazem referência a aspectos que podem ser observados diferentemente em bebês com SR, durante o período de nove a 12 meses de idade, quando grandes avanços são feitos no desenvolvimento adequado, enquanto são bastante pobres nas crianças com SR. Com um ano de idade, quando os bebês estão normalmente avançando para atividades de manipulação que envolvem atenção, a criança com SR apresenta déficits

nessa fase decisiva do desenvolvimento (KERR; STEPHENSON, 1986; KERR et al., 1987; TREVARTHEN; BURFORD, 2001).

Portanto, já desde pequenas, crianças com SR podem estar sendo privadas de conhecimentos e explorações importantes para qualquer outra criança, o que dificulta igualmente a aquisição de habilidades perceptuais e, conseqüentemente, de conceitos mais abstratos.

Muitas pesquisas também referem que crianças com SR utilizam o olhar como forma de comunicação, razão pela qual possuem olhar muito expressivo e rico (TETZCHNER et al., 1996; LEWIS; WILSON, 1999). Pais ou cuidadores de crianças com SR afirmam que elas entendem mais do que podem comunicar, o que também lhes é demonstrado pelo olhar de suas filhas (HUNTER, 2002). No entanto, nossos resultados vêm questionar essas afirmativas, pelo menos no que se refere à aquisição de conceitos básicos, ao mesmo tempo em que ratificam as conclusões de Tetzchner et al. (1996) de que a fixação do olhar dessas crianças pode não significar necessariamente um indício de eventual capacidade cognitiva superior à que aparentam ter, mas que o olhar persistente pode constituir uma indicação de interesse momentâneo. O olhar dessas crianças demonstra grande interação social.

As crianças avaliadas olharam para a tela do computador, durante a calibração, seguindo o círculo que se movia na tela. Apesar da necessidade de recalibração, pois algumas crianças estavam agitadas e apresentavam movimentos estereotipados constantes, elas conseguiram manter o olhar no círculo, o que demonstra que apresentam percepção visual.

Nossa pequena amostra composta de apenas dez 10 crianças limita a possibilidade de os nossos resultados serem generalizados. Existem crianças com SR com rendimento melhor, e outras com rendimento pior. Mas deve-se levar em conta, novamente, o fato de essas crianças receberem atendimento especializado, sendo estimuladas e expostas a conceitos

cognitivos, e de a maior parte delas estar inserida em processo de escolarização, o que já torna este grupo de certa forma diferenciado.

Há ainda um outro fator metodológico que pode, eventualmente, ter interferido nos resultados encontrados. A quase unanimidade de pesquisadores que se ocuparam em avaliar as habilidades cognitivas na SR refere a importância de se considerar o longo tempo de que essas crianças precisam para responder a um estímulo (TETZCHNER et al., 1996; LEWIS; WILSON, 1999; HUNTER, 2002). Evidentemente não há qualquer relato sobre a mensuração objetiva desse atraso no tempo de resposta. Dessa forma, podemos colocar em discussão se o tempo de quatro segundos durante os quais as pranchas de conceitos foram expostas às crianças não teria sido insuficiente para que ela pudesse fixar o olhar na resposta por ela desejada, não por inabilidade motora ocular, mas por dificuldade em articular pensamento e movimento ocular em tempo convencional.

Este estudo tem importância para o planejamento das intervenções a que essas crianças devem ser submetidas, uma vez que traz dados sobre seu desenvolvimento cognitivo que possibilitam (re)pensar em estratégias terapêuticas mais adequadas, incluindo formas de comunicação alternativa por meio de instrumentos de rastreamento visual.

Atualmente as crianças com SR recebem atendimento de profissionais de diferentes áreas da reabilitação, incluindo estimulação pedagógica em larga escala, e muitas delas freqüentam escolas tanto regulares quanto especiais. Nossos resultados nos levam a questionar esse tipo de intervenção pedagógica, uma vez que essas crianças não reconheceram a maior parte dos conceitos básicos avaliados.

Intervenções eficazes pressupõem estratégias e técnicas que estimulem habilidades que podem ser desenvolvidas ao mesmo tempo em que sejam do agrado das crianças (na

SR, por exemplo, a música é instrumento de grande prazer). Dentro das possibilidades dessas crianças, deve-se pensar na introdução e no desenvolvimento de conceitos que possam gerar melhor qualidade de vida e que possam ser utilizados na sua rotina. Portanto, este estudo sugere que as tarefas pedagógicas utilizadas atualmente sejam repensadas, de modo que sejam estimuladas as habilidades de fato passíveis de desenvolvimento nas crianças com SR.

Por fim, parece lícito recomendar a ampliação de estudos objetivos que avaliem por meio de rastreamento visual aspectos cognitivos em crianças com SR, utilizando-se novas intervenções e reavaliações.

7. CONCLUSÕES

Os dados de rastreamento ocular de dez crianças com SR evidenciou que elas não reconheceram a maior parte dos conceitos relativos às cores "vermelho", "amarelo" e "azul"; às formas "quadrado", "círculo" e "triângulo"; aos tamanhos "grande" e "pequeno"; e às posições espaciais "em cima" e "embaixo", a partir de estímulos expostos durante quatro segundos.

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALEXANDER, R.; BOEHME, R.; CUPPS, B. *Normal development of functional motor skills: the first year of life*. San Antonio: Therapy Skill Builders, 1993.

AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. *Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais*. DSM-IV. Washington, DC: APA, 2002.

AMIR, R. E.; VEYVER, I. B. V.; WAN, M.; et al. Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MecP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2. *Nature Genetics*, v. 23, p. 185-8, 1999.

AMOROSINO, C. *Estudo do olhar com intenção comunicativa e vocabulário receptivo de meninas com Síndrome de Rett através do instrumento eyegaze*. 2006. Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento de Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2006.

BAPTISTA, P. M. *Estudo de provas de pareamento por semelhança visual e semântica e de vocabulário receptivo de sete meninas com síndrome de Rett por rastreamento ocular*. Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento de Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2004.

BELINI, A. E. G.; FERNANDES, F. D. M. Olhar de bebês em desenvolvimento típico: correlações longitudinais encontradas. *Rev. Soc. Bras. Fonoaudiol.*, v. 12, n. 3, 2007.

BRAZELTON, T. B.; SPARROW, J. D. *3 a 6 anos. Momentos decisivos do desenvolvimento infantil*. (Tradução de Cristina Monteiro). Porto Alegre: Artmed, 2003. 31 p.

CAREY, S.; WILLIAMS, T. The role of object recognition in young infants object

segregation. *J. Exp. Child. Psychol.*, v. 78, n. 1, p. 3-22, 2001.

CASASOLA, M. When less is more: how infants learn to form an abstract categorical representation of support. *Child Dev.*, v. 76, n. 1, p. 279-90, 2005.

CHRISTODOULOU, J.; WEAIVING, L. S. MecP2 and beyond: phenotype-genotype correlations in Rett syndrome. *J. Child Neurol.*, v. 18, n. 10, p. 669-74, 2003.

COLEMAN, M. Is classical Rett syndrome ever present in males? *Brain Dev.*, v. 12, p. 31-2, 1990.

FRANKLIN, A.; DAVIES, I. R. L. New evidence for infant colour categories. *Brit J Dev. Psychol.*, v. 22, p. 349-77, 2004.

GESELL, A. *A criança dos 0 aos 5 anos*. (Tradução de Cardigos dos Reis). São Paulo: Martins Fontes, 1999. 177 p.

HAGBERG, B. Clinical manifestations and stages of Rett Syndrome. *Mental Retard. Dev. Disab. Res. Rev.*, v. 8, p.61-5, 2002.

HAGBERG, B.; AICARDI, J.; DIAS, K.; RAMOS, O. A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia, and loss of purposeful hand use in girls: Rett's syndrome. Report of 35 cases. *Ann. Neurol.*, v. 14, p. 471-9, 1983.

HAGBERG, B.; HANEFELD, F.; PERCY, A.; SKJELDAL, O. An update on clinically applicable diagnostic criteria in Rett syndrome. *Eur. J. Pediatr. Neurol.*, v. 6, p. 293-7, 2002.

HAGBERG, B.; WITT-ENGERSTRÖM, I. Rett syndrome: a suggested staging system for describing impairment profile with increasing age towards adolescence. *Am. J. Med. Genet.*, v. 24, p. 47-59, 1986.

HUNTER, K. *Manual del síndrome de Rett*. (20020). Disponível em: <<http://www.rett.es/eventos/manual.html>>. Acesso em abril de 2007.

KERR, A. M. Report on the Rett syndrome workshop: Glasgow, Scotland, May, 1986. *J.*

Mental Def. Res., v. 31, p. 93-113, 1987.

KERR, A. M.; MONTAGUE, J.; STEPHENSON, J. B. P. The hands, and the mind, pre and post regression, in Rett syndrome. *Brain Dev.*, v. 9, n. 5, p. 487-90, 1987.

KERR, A. M.; NOMURA, Y.; ARMSTRONG, D.; et al. Guidelines for reporting clinical features in cases with MECP2 mutations. *Brain Dev.*, v. 23, p. 208-11, 2001.

KERR, A. M.; STEPHENSON, J. B. P. A study of the natural history of Rett Syndrome in 23 girls. *Am. J. Med. Genet.*, suppl. 1, p. 77-83, 1986.

LAVELLI, M.; FOGEL, A. Developmental changes in the relationship between the infant's attention and emotion during early face-to-face communication: the 2 month transition. *Dev. Psychol.*, v. 41, n. 1, p. 265-80, 2005.

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

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

MERCADANTE, M. T.; GAAG, R. J. V.; SCHWARTZMAN, J. S. Transtornos invasivos do desenvolvimento não-autísticos: síndrome de Rett, transtorno desintegrativo da infância e transtornos invasivos do desenvolvimento sem outra especificação. *Rev. Bras. Psiquiatr.*, v. 28, n.1, p. S12-20, 2006.

MERVIS, C. B.; BERTRAND, J.; PANI, J. R. Transaction of cognitive-linguistic abilities and adult input: a case of the acquisition of color terms and color-based subordinate object categories. *Brit. J. Dev. Psychol.*, v. 13, p. 285-302, 1995.

MILUNSKY, J. M.; LEBO, R. V.; IKUTA, T.; et al. Mutation analysis in Rett syndrome. *Genetic Testing*, v. 5, n. 4, p. 321-5, 2001.

NIETO-BARRERA, M. Formas atípicas del síndrome de Rett. *Revista de Neurologia*, v. 28, n. 161, p. 101-4, 1999.

NOMURA, Y.; SEGAWA, M. Clinical features of the early stage of the Rett syndrome.

Brain Dev., v. 12, p. 16-9, 1990.

O'HANLON, C. G.; ROBERSON, D. Learning in context: linguistic and attentional constraints on children's color term learning. *J. Exp. Child Psychol.*, v. 94, p. 274-300, 2006.

OLSSON, B.; RETT, A. Behavioral observations concerning differential diagnosis between Rett syndrome and autism. *Brain Dev.*, v. 3, p. 281-9, 1985.

OMS - ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. Classificação Internacional de Doenças – 10ª revisão. 8. ed. (Tradução do Centro Colaborador da OMS para Classificação de Doenças em Português). São Paulo: Editora Universidade de São Paulo, 2000.

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

PITCHFORD, N. J.; MULLEN, K. T. Conceptualization of perceptual attributes: a special case for color? *J. Exp. Child Psychol.*, v. 80, n. 3, p. 289-314, 2001.

PITCHFORD, N. J.; MULLEN, K. T. Is the acquisition of basic-colour terms in young children constrained? *Perception*, v. 31, n. 11, p. 1349-70, 2002.

PITCHFORD, N. J.; MULLEN, K. T. The role of perception, language, and preference in the developmental acquisition of basic color terms. *J. Exp. Child Psychol.*, v. 90, n. 4, p. 275-302, 2005.

QUINN, P.C., ADAMS, A.; KENNEDY, E.; SHETTLER, L.; WASNIK, A. Development of an abstract category representation for the spatial relation between in 6 to 10 month old infants. *Dev. Psychol.*, v. 39, p. 151-63, 2003.

QUINN, P. C.; EIMAS, P. D. Perceptual cues that permit categorical differentiation of animal species by infants. *J. Exp. Child Psychol.*, v. 63, n. 1, p. 189-211, 1996.

RETT, A. Über ein zerebral-atrophisches Syndrom bei Hyperammonemie. Viena: Bruder Hollinek, 1966.

ROBERSON, D.; DAVIDOFF, J.; DAVIES, I.R.; SHAPIRO, L.R. The development of color categories in two languages: a longitudinal study. *J. Exp. Psychol. Gen.*, v. 133, n. 4, p. 554-71, 2004.

ROSEMBERG, S.; ARITA, F.; CAMPOS, C. A.; et al. A Brazilian girl with the Rett syndrome. *Brain Dev.*, v. 8, n. 5, p. 554-6, 1986.

ROSEMBERG, S.; POZZI, C. M. Rett syndrome: clinical and epidemiological aspects in a Brazilian institution. *Arq. Neuropsiquiatr.*, v. 61, n. 4, p. 909-15, 2003.

SAMUELSON, L. K.; SMITH, L. B. Children's attention to rigid and deformable shape in naming and non-naming tasks. *Child Dev.*, v. 71, p. 1.555-70, 2000.

SCHWARTZMAN, J. S. Síndrome de Rett. *Rev. Bras. Psiquiatr.*, v. 25, n. 2, p. 110-3, 2003.

SCHWARTZMAN, J. S.; BERNARDINO, A.; NISHIMURA, A.; et al. Rett syndrome in a boy with a 47, XXY karyotype confirmed by a rare mutation in the MecP2 gene. *Neuropediatrics*, v. 32, p. 162-4, 2001.

SCHWARTZMAN, J. S.; DE SOUZA, A. M. C.; FAIWICHOW, G.; et al. Rett phenotype in patient with XXY karyotype: case report. *Arq. Neuropsiquiatr.*, v. 56, n. 4, p. 824-8, 1998.

SHAHBAZIAN, M. D.; YOUNG, J. I.; YUVA-PAYLOR, L. A.; et al. Mice with truncated MecP2 recapitulate many Rett syndrome features and display hyperacetylation of histone H3. *Neuron*, v. 35, p. 243-54, 2002.

SHATZ, M.; BEHREND, D.; GELMAN, S.A.; EBELING, K. S. Colour term knowledge in two year olds: evidence for early competence. *J. Child Lang.*, v. 23, n. 1, p. 177-99, 1996.

TETZCHNER, S.; JACOBSEN, K. H.; SMITH, L.; et al. Vision, cognition and developmental characteristics of girls and women with Rett syndrome. *Dev. Med. Child Neurol.*, v. 38, p. 212-25, 1996.

THE RETT SYNDROME DIAGNOSTIC CRITERIA WORK GROUP. Diagnostic Criteria for Rett Syndrome. *Ann. Neurol.*, v. 23, p. 425-8, 1988.

TOPÇU, M.; TOPAGLU, H.; RENDA, Y.; BERKET, M.; TURANL, G. The Rett syndrome in males. *Brain Dev.*, v. 13, p. 62, 1991.

TREVARTHEN, C.; BURFORD, B. Early infant intelligence and Rett syndrome. In: KERR, A.; WITT-ENGRSTRÖM, I. *Rett disorder and the developing brain*. London: Oxford University Press, 2001.

WITT-ENGERSTRÖM, I. Rett syndrome in Swedwen. *UKRSA Newsletter*, 1990.

ZAPELLA, M.; MELONI, I.; LONGO, I.; et al. Preserved speech variants of the Rett syndrome: molecular and clinical analysis. *Am. J. Med. Gen.*, v. 104, p. 14-22, 2001.

ANEXOS

ANEXO A. Escala de Kerr et al., 2001.

Critérios	Pontuação
A - Perímetro cefálico no primeiro ano	2- abaixo do percentil 3 ao nascimento 1- normal ao nascimento, mas desacelerando 0- normal ao nascimento sem desaceleração
B - Progresso precoce do desenvolvimento (do nascimento até 12 meses)	2- sem ou quase sem progresso 1- progresso subótimo 0- progresso normal
C - Perímetro cefálico atual (percentil / desvio padrão)	2- abaixo do percentil 3 1- entre os percentis 3 a 10 0- acima do percentil 10
D - Peso (Kg)	2- abaixo do percentil 3 1- entre os percentis 3 a 10 0- acima do percentil 10
E - Altura (cm)	2- abaixo do percentil 3 1- entre os percentis 3 a 10 0- acima do percentil 10
F - Tônus muscular	2- hipotonia, distonia ou hipertonia grave 1- tônus levemente anormal 0- normal
G - Postura espinhal	2- escoliose grave 1- escoliose leve 0- sem desvio
H - Contraturas articulares	2- contraturas graves 1- contraturas leves 0- sem contraturas
I - Função motora global	2- não anda 1- anda com apoio 0- marcha normal
J - Estereotípias manuais	2- dominantes ou constantes 1- leves ou intermitentes 0- nenhuma
K - Outros movimentos involuntários (tremores, distonias, coreia, atetose)	2- dominantes ou constantes 1- leves ou intermitentes 0- nenhum
L - Uso voluntário das mãos (alimentar-se com as mãos, por exemplo)	2- ausente 1- reduzido ou pobre 0- uso normal das mãos

ANEXO A. Escala de Kerr et al., 2001 (continuação).

Crítérios	Pontuação
M - Dificuldades oromotoras	2- graves (uso de sonda) 1- leves (atraso na mastigação, alteração da deglutição) 0- ausentes
N - Alterações intelectuais (déficit de aprendizagem, retardo)	2- aparentemente profundo 1- qualquer nível exceto profundo 0- sem alterações
O - Fala	2- Não usa nenhuma palavra com significado 1- usa algumas palavras com significado 0- fala normal
P - Epilepsia	2- descontrolada ou pouco controlada 1- convulsões epiléticas prévias ou bem controladas com medicação 0- nunca
Q - Alterações do ritmo respiratório em vigília (hiperventilação, apnéia)	2- grave, com apnéia e alterações de coloração 1- leve, sem apnéia e alterações de coloração 0- ritmo respiratório normal
R - Circulação periférica das extremidades	2- frias ou pálidas com alteração trófica 1- frias ou pálidas sem alteração trófica 0- coloração e temperatura de extremidades normal
S - Alterações do humor	2- agitação proeminente ou gritos 1- tendência anormal à agitação 0- normal
T - Alterações do sono	2- sonolência diurna exagerada ou despertar noturno 1- presente, mas não proeminente 0- padrão normal do sono
Máximo possível de pontuação	40

ANEXO B. Pontuação de cada criança com SR em cada item da escala de Kerr et al., 2001.

Sujeito 1 - Pontuação total: 24

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	0	2	0	0	0	1	1	1	2	2	1	2	1	2	2	1	2	1	1	2

Sujeito 2 - Pontuação total: 19

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	0	1	0	0	0	1	1	1	1	2	1	2	1	1	2	1	1	1	1	1

Sujeito 3 - Pontuação total: 27

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	0	1	1	1	1	2	2	1	2	2	2	2	1	1	2	2	1	1	1	1

Sujeito 4 - Pontuação total: 21

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	1	2	1	0	0	2	0	1	1	2	1	2	1	1	1	1	1	0	1	2

Sujeito 5 - Pontuação total: 18

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	0	1	0	0	0	1	1	1	1	2	1	2	1	1	2	0	1	1	1	1

Sujeito 6 - Pontuação total: 17

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	2	1	1	1	0	0

Sujeito 7 - Pontuação total: 21

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	0	1	0	0	0	2	2	1	1	2	1	2	1	1	1	1	1	2	0	2

Sujeito 8 - Pontuação total: 25

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	1	1	1	1	1	1	2	0	1	2	2	2	1	2	1	1	1	1	1	2

Sujeito 9 - Pontuação total: 22

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	1	0	2	0	0	1	1	1	1	2	1	1	1	1	2	1	2	2	1	1

Sujeito 10 - Pontuação total: 20

Itens	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T
Pontos	0	2	2	1	1	1	0	1	2	2	0	1	0	1	2	1	1	2	0	0

ANEXO C. Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie.



UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE
 DECANATO DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
 COORDENADORIA DE PESQUISA - COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA



São Paulo, 19 de abril de 2007.

Para
 José Salomão Schwartzman

Após análise de seu projeto *"Avaliação dos conceitos de forma, cor, tamanho e posição em crianças com Síndrome de Rett"* processo CEP/UPM nº 967/03/07 e CAAE – 0017.0.272.000-07, o Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie, no uso de suas atribuições, em consonância com a resolução do Ministério da Saúde 196/96, com a resolução do CFP de dezembro de 2000 e com o regulamento interno do Comitê, deliberou:

Aprovar o referido projeto.

Por ocasião do **relatório final** da pesquisa, aguardamos uma **cópia em disquete** para nossos arquivos.

Solicita-se que o(a) orientador(a) do projeto seja portador(a) deste documento e encaminhe uma cópia a seu(sua) orientando(a).

Agradecendo seu envolvimento com as questões éticas em pesquisa,

Atenciosamente,

Profª. Drª. Cibele Freire Santoro
 Coordenadora

ANEXO D. Carta de Informação à Instituição.

CARTA DE INFORMAÇÃO À INSTITUIÇÃO

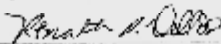
Eu, Renata de Lima Velloso, fonoaudióloga, estou desenvolvendo a pesquisa "Avaliação dos conceitos de forma, cor, tamanho e posição em crianças com Síndrome de Rett", dentro do programa de pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento, Universidade Presbiteriana Mackenzie.

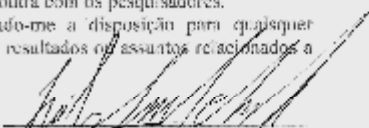
Esta pesquisa tem como intuito avaliar a aquisição de aspectos conceituais (cor, forma, tamanho e posição) nas crianças com Síndrome de Rett, através de equipamento computadorizado que avalia e registra a varredura visual de um indivíduo frente a um estímulo visual projetado na tela do computador. O equipamento é capaz de detectar vários parâmetros durante o movimento ocular, ou seja, as crianças deverão apenas olhar para os estímulos solicitados e apresentados na tela do computador.

Para tal solicitamos a autorização da instituição ABRE TE (Associação Brasileira de Síndrome de Rett de São Paulo) para o desenvolvimento da pesquisa. O estudo não oferecerá riscos de qualquer ordem aos colaboradores e à instituição. Os indivíduos não serão obrigados a participar da pesquisa, podendo desistir a qualquer momento. Tudo será confidencial e usado sem a identificação do colaborador. A divulgação do trabalho terá finalidade acadêmica, esperando contribuir para um maior conhecimento do tema estudado.

Uma cópia da carta ficará com a instituição e outra com os pesquisadores.

Desde já agradeço a colaboração, colocando-me a disposição para quaisquer esclarecimentos no que se refere aos procedimentos, resultados ou assuntos relacionados a pesquisa em questão.


Renata de Lima Velloso
Pesquisadora responsável


Dr. José Salomão Schwartzman
Orientador responsável
Universidade Presbiteriana Mackenzie
Telefone de contato: 21148707

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento, o (a) senhor (a) MARJSA UZATO, representante da instituição ABRE TE, após leitura da Carta de Informação à Instituição, ciente dos procedimentos propostos, não restam quaisquer dúvidas a respeito do lido e do explicado, firma seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO de concordância quanto à realização da pesquisa. Fica claro que a instituição, através de seu representante legal, pode, a qualquer momento, retirar seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO e deixar de participar do estudo e fica ciente que as informações do trabalho realizado serão confidenciais.

São Paulo, 05 de junho de 2007.

Assinatura do representante da instituição ABRE TE

ABRE - TE (SP)
ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE
SÍNDROME DE RETT DE SÃO PAULO
Rua França Pinto, 1.031
04016-034 - São Paulo - SP
Telefax (11) 5029 - 0292
CNPJ: 07.182.618/0001-90

ANEXO E. Carta de Informação ao Sujeito de Pesquisa.

O presente trabalho “Avaliação dos conceitos de forma, cor, tamanho e posição em crianças com Síndrome de Rett”, tem como intuito avaliar a aquisição de aspectos conceituais (cor, forma, tamanho e posição) nas crianças com Síndrome de Rett, através de equipamento computadorizado que avalia e registra a varredura visual de um indivíduo frente a um estímulo visual projetado na tela do computador. O equipamento é capaz de detectar vários parâmetros durante o movimento ocular, ou seja, as crianças deverão apenas olhar para os estímulos solicitados e apresentados na tela do computador. Serão também avaliadas crianças sem qualquer distúrbio de desenvolvimento, com o intuito de comparar seus resultados aos das crianças com diagnóstico de Síndrome de Rett.

Os instrumentos de avaliação serão aplicados na clínica de Distúrbios de Desenvolvimento, Universidade Presbiteriana Mackenzie, pela pesquisadora responsável. Este material será posteriormente analisado e será garantido sigilo absoluto sobre as questões respondidas, sendo resguardado o nome dos participantes. A divulgação do trabalho terá finalidade acadêmica, esperando contribuir para um maior conhecimento do tema estudado. Aos participantes cabe o direito de retirar-se do estudo em qualquer momento, sem prejuízo algum.

Os dados coletados serão utilizados na dissertação de Mestrado da Fonoaudióloga Renata de Lima Velloso, aluna do programa de Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

Renata de Lima Velloso
Pesquisadora responsável
Universidade Presbiteriana Mackenzie
Telefone de contato: 21148707

Prof. Dr. José Salomão Schwartzman
Orientador responsável

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento, que atende às exigências legais, o(a) senhor (a) _____, sujeito da pesquisa, após leitura da CARTA DE INFORMAÇÃO AO SUJEITO DA PESQUISA, ciente dos serviços e procedimentos aos quais será submetido, não restando quaisquer dúvidas a respeito do lido e do explicado, firma seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO de concordância em participar da pesquisa proposta.

Fica claro que o sujeito de pesquisa ou seu representante legal podem, a qualquer momento, retirar seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO e deixar de participar do estudo alvo da pesquisa e fica ciente que todo trabalho realizado torna-se informação confidencial, guardada por força do sigilo profissional.

São Paulo, __ de _____ de 2007.

Assinatura do sujeito ou representante legal

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito.

SUJEITO 1 - idade: 4 anos e 8 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	1216
		azul	0
		verde	0
	vermelho	amarelo	1037
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	azul	amarelo	1476
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	479
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	379
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	0
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	0
	em cima	embaixo	538
		em cima	0

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 2 - idade: 6 anos

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	140
		verde	0
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	azul	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	0
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	0
	em cima	embaixo	0
		em cima	120

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 3 - idade: 7 anos e 5 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	azul	amarelo	1774
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	179
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	379
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	837
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	618
	em cima	embaixo	0
		em cima	638

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 4 - idade: 7 anos e 10 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	azul	amarelo	100
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	0
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	0
	em cima	embaixo	0
		em cima	0

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 5 - idade: 7 anos e 11 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	2093
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	vermelho	amarelo	678
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	azul	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	0
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	0
	em cima	embaixo	0
		em cima	0

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 6 - idade: 8 anos e 8 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	478
		verde	0
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	459
		verde	0
	azul	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	379
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	140
		cruz	1056
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	917
tamanho	grande	grande	657
		pequeno	0
	pequeno	grande	1814
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	378
	em cima	embaixo	0
		em cima	0

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 7 - idade: 8 anos e 11 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	936
		vermelho	140
		azul	318
		verde	239
	vermelho	amarelo	219
		vermelho	618
		azul	717
		verde	0
	azul	amarelo	1235
		vermelho	419
		azul	359
		verde	259
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	438
		cruz	319
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	458
		cruz	698
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	259
		cruz	658
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	657
	pequeno	grande	379
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	678
	em cima	embaixo	0
		em cima	299

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 8 - idade: 10 anos e 8 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	459
		azul	0
		verde	1975
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	3449
	azul	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	2851
		cruz	0
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	1734
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	420
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	3509
	em cima	embaixo	2532
		em cima	0

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 9 - idade: 12 anos e 9 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	2352
		azul	737
		verde	0
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	1814
		azul	259
		verde	0
	azul	amarelo	0
		vermelho	219
		azul	1854
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	2552
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	857
		quadrado	2193
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	1317
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	1236
		pequeno	0
	pequeno	grande	0
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	399
		em cima	2831
	em cima	embaixo	0
		em cima	997

ANEXO F. Resultados de cada criança, indicando o tempo de fixação do olhar em cada conceito (continuação).

SUJEITO 10 - idade: 12 anos e 10 meses

	Ordem	Ponto de fixação	Duração em ms da fixação
cores	amarelo	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	vermelho	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	0
		verde	0
	azul	amarelo	0
		vermelho	0
		azul	339
		verde	0
formas	triângulo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	quadrado	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
	círculo	triângulo	0
		quadrado	0
		círculo	0
		cruz	0
tamanho	grande	grande	0
		pequeno	0
	pequeno	grande	0
		pequeno	0
posição	embaixo	embaixo	0
		em cima	0
	em cima	embaixo	0
		em cima	199