

# AS CARACTERÍSTICAS DA SÍNDROME DE RETT: UMA REVISÃO DE LITERATURA

Claudenilksan Margarida Borges de Queiroz<sup>1</sup>

Juliana Emanuelle Santos Luz Barros<sup>2</sup>

Ana Carolina do Nascimento Calles<sup>3</sup>

Fisioterapia



ISSN IMPRESSO 2317-1685

ISSN ELETRÔNICO 2316-6738

## RESUMO

A Síndrome de Rett é uma doença de ordem neurológica e de caráter progressivo, que acomete em maior proporção crianças do sexo feminino, sendo hoje comprovada também em crianças do sexo masculino. O objetivo do presente estudo caracterizou-se como uma pesquisa de revisão bibliográfica, por entendermos que os trabalhos já produzidos em relação ao tema são de grande relevância para a discussão ora pretendida, buscamos na produção científica de pesquisadores renomados compreender as características da patologia em debate. Foi realizada de forma sistemática uma pesquisa sobre conceitos gerais e características específicas, para elaboração de tratamento fisioterapêutico. A discussão foi separada por tópicos para facilitar o entendimento sendo eles: Descrição do quadro clínico; Aspectos genéticos; Aspectos Neuropatológicos; Características Clínicas e Tratamento que serão explicados no decorrer no trabalho. Por fim conclui-se que a síndrome de RETT é uma das causas mais frequentes de deficiência múltipla severa no sexo feminino, sendo hoje também comprovada em crianças do sexo masculino. Pelo conjunto de suas características trata-se de um quadro que deve interessar todo e qualquer tipo de profissional da área da saúde. É importante salientar que o diagnóstico deve ser o mais precoce possível, para que retarde a progressão a doença, aumentando assim as chances de sobrevivência do portador de SR.

## PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Rett; Limitação; Fisioterapia; Tratamento.

## ABSTRACT

The Rett Syndrome is a neurological disease and progressive disorder that affects a greater proportion of female children, and is now also proven in male children. The aim of this study was characterized as a research literature review, because we believe that the work already produced on the topic are of great relevance to the discussion herein required, seek the scientific production of renowned researchers understand the characteristics of pathology in debate. Research on general concepts and specific features for developing physical therapy was performed systematically. The discussion was separated by topic to facilitate understanding being: description of the clinical picture; Genetic aspects; Neuropathological aspects; Clinical and treatment characteristics that will be explained during the work. Finally it is concluded that the RETT syndrome is one of the most frequent causes of severe multiple disabilities in females, and is now also proven in male children. Through a set of features it is a framework that should interest any kind of professional healthcare. Importantly, the diagnosis should be as early as possible so that slow disease progression, thereby increasing the chances of survival of patients with SR.

## KEYWORDS

Rett Syndrome. Limitation. Physiotherapy. Treatment.

## 1 INTRODUÇÃO

“A Síndrome de Rett (SR) é uma doença de ordem neurológica e de caráter progressivo, que acomete em maior proporção crianças do sexo feminino, sendo hoje comprovada também em crianças do sexo masculino” (CHARMAN et al., 2002; MELO-MONTEIRO et al., 2001; MOOG et al., 2003).

Segundo Monteiro e outros autores (2011) a doença foi pela primeira vez exposta pelo Dr. Reet em 1966, mas o interesse partiu de maneira global por meio da publicação Hagberg e outros autores (1983), em que relatava casos de trinta e cinco meninas com SR.

Neste sentido, Schwartzman (1990); Santos (1999) observam que no Brasil, a SR foi observada inicialmente por Rosemberg e outros autores (1986, 1987), após esse episódio, várias pesquisas foram publicados no Brasil, divulgando o quadro clínico, aspectos genéticos; aspectos neuropatológicos; características clínicas e tratamento, tornando possível a identificação de algumas centenas de meninas afetadas.

Shevell e outros autores (2003); Moeschler e Shevell (2006) demonstram em seus estudos as perturbações do neurodesenvolvimento afetam uma proporção 5 a 10% das crianças. De acordo com Lira (2010) as manifestações clínicas apresentam-

-se sob a forma de atraso global, dissociação, desvio ou regressão das diferentes áreas que compõem o desenvolvimento psicomotor. Williamson (2006); Weavinge e outros autores (2005) analisam que atualmente, estima-se que atinja uma em cada 10000 a 15000 meninas, no qual se torna uma das causas mais frequentes de atraso mental neste gênero.

Conforme Williamson (2006); Weavinge e outros autores, (2005) o diagnóstico clínico baseia-se num perfil de regressão do neurodesenvolvimento. A forma clássica se caracteriza por um período pré e perinatal sem alterações e por um desenvolvimento psicomotor aparentemente normal nos primeiros seis meses de vida, a partir dos sete meses de vida ocorre perda de capacidades. Amarelis e Ortriz (1989); Rosemberg e outros autores, (1987); Braitser (1998) verificam os principais sinais e sintomas que são: retardo mental, epilepsia, regressão das habilidades sociais, cognitivas e motoras, demência, apraxia e ataxia; adquirindo estereotípias, caracterizadas pela perda de uso funcional das mãos, estando sempre batendo palmas, realizando movimentos de lavar e torcer com entrelaçamentos de dedos e mão na boca, sendo a criança incapaz de usar voluntariamente as mãos.

Cunha (2001) destaca que na avaliação fisioterapêutica se faz necessária analisar os reflexos, o tônus muscular, a amplitude articular e as deformidades, a organização motora nas tarefas solicitadas, avaliando-se a motricidade espontânea, voluntária e também as atividades de vida diária.

De acordo com Sawicki (1994) com as várias alterações ressaltadas nas crianças com Rett, podem ser traçados para um tratamento de qualidade, onde cada criança apresenta características diferenciadas, ou seja, encontrando-se em estágios diferentes, exigindo do terapeuta conhecimentos para utilizar o recurso mais adequado para cada criança.

A SR é uma condição que requer conhecimento por parte dos profissionais de saúde, decorrente ao comprometimento motor e cognitivo, podendo até mesmo ocasionar deformidades e a imobilidade progressiva em fases avançadas da doença. Por tanto, se faz necessário novas pesquisas, visando às características atuais da doença em que irá promover uma melhor compreensão e aprimoramento no tratamento assistencial ao paciente. O objetivo do presente estudo foi realizar uma revisão de literatura sobre o tema, onde para a discussão ora pretendida, buscamos na produção científica de pesquisadores renomados, compreender as características da patologia em debate.

## **2 METODOLOGIA**

O presente estudo caracterizou-se como uma pesquisa de revisão bibliográfica, por entendermos que os trabalhos já produzidos em relação ao tema são de

grande relevância para a discussão ora pretendida, buscamos em produção científica em pesquisadores renomados compreender as características da patologia em debate. Realizou-se uma pesquisa sobre conceitos gerais e características específicas, no intuito de compor um quadro clínico que sirva como norte para elaboração de tratamento fisioterapêutico. Utilizou-se consulta nos descritores em Ciências da Saúde (DeCS) as palavras-chave: Síndrome de Rett, Limitação, Fisioterapia e Tratamento. Foram encontrados artigos científicos publicados sobre SR, utilizando o termo na língua portuguesa "Síndrome de Rett" e na língua inglesa "Rett Syndrome" como descritor nas seguintes bases de dados: Google acadêmico, Scielo, Lilacs e Medline. Foram encontrados 50 artigos, deles 41 foram incluídos na pesquisa, sendo 20 em português e 21 em inglês. E os artigos excluídos foram devido a não publicação em sites e revistas confiáveis.

### **3 DISCUSSÃO**

#### **3.1 DESCRIÇÕES DO QUADRO CLÍNICO**

Witt-Engerstrom e Hagberg (1986) minuciam que a SR apresenta quatro estágios clínicos: estagnação precoce do desenvolvimento psicomotor, rapidamente destrutivo, pseudoestacionário e deterioração motora tardia.

Witt-Engerstrom e Hagberg (1986) referem o estágio I como estagnação precoce do desenvolvimento psicomotor, inicia-se entre seis e 18 meses e destaca-se por uma parada no desenvolvimento, desaceleração do crescimento do perímetro craniano, redução da interação social, levando conseqüentemente ao isolamento. Esse estágio tem a duração de alguns meses.

Witt-Engerstrom e Hagberg (1986) analisam o estágio II como rapidamente destrutivo, inicia-se entre um e três anos de idade e tem a duração de semanas ou meses. Sucede uma aceleração regressão psicomotora que domina o quadro, com a presença de labilidade emocional, caracterizando um comportamento tipo autista, perda da fala e manifestação dos movimentos estereotipados das mãos, perda da sua função praxica; disfunções respiratórias (apneias em vigília, situações de hiperventilação e outras) e crises convulsivas começam a se manifestar, são comum distúrbios do sono.

Witt-Engerstrom e Hagberg (1986) apontam o estágio III como pseudoestacionário, se estabelece entre dois e dez anos de idade, ocorre certa melhoria de alguns dos sinais e sintomas, inclusive na interação social. Os distúrbios motores são expressos com presença de ataxia e apraxia, espasticidade, escoliose e bruxismo.

Witt-Engerstrom e Hagberg (1986) distinguem estágio IV como deterioração motora tardia, se dá início por volta dos dez anos de idade, incide uma lenta progres-

são dos déficits motores, acarretando no agravamento da deficiência mental e severa escoliose. A epilepsia pode passar a ser menos focada, e os poucos pacientes que ainda deambulam terão perdas crescentes, levando ao uso de cadeiras de rodas.

### 3.2 ASPECTOS GENÉTICOS

Para Marchetto (2010) a síndrome de Rett (RTT) é uma condição genética determinada pela mutação no gene MECP2, que se centraliza no cromossomo X, que compromete principalmente indivíduos do sexo feminino, acarretando a um sério comprometimento cognitivo e motor (KOK, 2012). De acordo com os estudos recentes, a falta do produto de MECP2, ocorre uma cascata de situações que determina o dano da estabilidade das sinapses, do padrão de disparo dos neurônios e da interconectividade neuronal.

Lira (2010) percebe que a causa decorre de mutações da proteína do gene MECP2 que estão presentes em um dos cromossomos X; levando a superprodução de algumas proteínas que agem na deterioração e estagnação do desenvolvimento global. Esta proteína desempenha um papel de extrema importância à vida e ao desenvolvimento do cérebro. As mulheres recebem duas cópias de cromossomo X e como necessitam de apenas um cromossomo ativo, podem eliminar um deles ou inativar metade das células de cada cromossomo.

Lira (2010) ressalta que na SR, o gene MECP2 responsável pela desativação, irá ocorrer mutações que destroem as células sadias do cromossomo X, como o gênero masculino só possui um Cromossomo X, já que são XY, acarreta o excesso XXY, mutações neste mesmo cromossomo são desastrosas e por isso meninos com SR vão a óbito antes ou após o nascimento.

Segundo Kok (2012) a perda de função de uma cópia do gene é desastrosa em indivíduos do gênero masculino, acarretando a uma encefalopatia crônica precoce e grave, com presença de epilepsia grave e com elevada mortalidade nos primeiros anos de vida, salientando a diferença no que se observa no sexo feminino. É importante ressaltar, meninos que têm duas cópias ativas de MECP2 apresentam casos de encefalopatia precoce e grave, com crises epiléticas de difícil controle medicamentoso e distúrbios de motilidade digestiva e vesical.

### 3.3 ASPECTOS NEUROPATOLÓGICOS

Belichenko (1997) relata à questão neuropatológica, percebe a desaceleração do crescimento craniano que inicia a partir do terceiro mês. As regiões com maiores reduções são o lobo frontal, o núcleo caudado e o mesencéfalo são as regiões encefálicas. Algumas evidências apontam que a SR poderia estar relacionada com uma

deficiência pós-natal no desenvolvimento das sinapses, mas se faz necessário ter conhecimento do defeito básico.

### 3.4 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Monteiro e outros autores (2011) percebem algumas características clínicas específicas da SR que se manifestam por meio de movimentos estereotipados das mãos, episódios de hiperventilação e apneia distúrbios da comunicação, riso noturno e distúrbios do sono, ataxia e apraxia, epilepsia.

Segawa e Nomura (2005) verificam os movimentos estereotipados das mãos são realizados com as mãos acopladas ou ao redor da boca. Segawa e Nomura (2005); Hagberg (1989) destacam que os movimentos das mãos mais recorrentes são similares ao de torcer, lavar, abanar, aplaudir, bater e esfregar.

Hagberg e outros autores (2001) notam os déficits de padrão respiratório são recorrentes na SR, com presença de episódios de hiperventilação, seguidos de apneias com permanência de 30 segundos. Bruck e outros autores (2001); Julu e outros autores (2001) observam que durante o episódio de hiperventilação as crianças têm alterações de estado emocional, ficam agitadas, com movimentos das mãos exacerbados, pupilas dilatadas, taquicardia, movimentos do balançar o corpo e hipertonia.

Ferh e outros autores (2010) analisam o formato típico da SR como a perda da fala com permanência de vocalizações simples e balbucio. É importante ressaltar, que a capacidade de verbalização é extremamente limitada e se faz necessário à atenção para distinguir formas não verbais de comunicação.

Na SR de acordo com Ellawa e outros autores (2001), ocorrem distúrbios do sono, ou seja, a qualidade do sono é pobre, relacionadas às crianças normais. Monteiro e outros autores (2011) expõem que as crianças com SR as horas totais de sono tendem a decrescer com o passar da faixa etária, especialmente até os quatro anos, quando os cochilos diurnos desaparecem.

Em relação à ataxia e apraxia, Larsson e Witt-Ergerstrom (2001) salientam que os pacientes portadores de SR que deambulam adotam um padrão de marcha que é realizada com os membros em extensão e base de sustentação alargada, garantindo uma maior estabilidade. As mãos se encontram unidas, próximo à linha média, passos pequenos, sem ocorrência de oscilação recíproca dos membros superiores. Em algumas ocasiões, há preferência de caminhar nas pontas dos pés. Para Monteiro e outros autores (2009) a ausência de direcionamento e planejamento faz com que a marcha adote um caráter apráxico.

Segundo Nissenkorn e outros autores (2010) os episódios epilépticos acontecem na maioria dos casos, em geral, acometem inicialmente após três anos de idade. De acordo com Hagberg (1989) a epilepsia pode aparecer de maneira precoce, nos primeiros meses de vida. Nos estágios mais avançados da doença, as manifestações epiléticas se tornam menos recorrentes e intensas.

### 3.5 TRATAMENTO

Para Lira (2010) o tratamento da Síndrome de Rett é recomendado o trabalho de uma equipe multidisciplinar decorrente da grave sintomatologia, a equipe deve ser constituída por médicos, fisioterapeutas, professores ou educadores especiais, terapeutas ocupacionais, musicoterapeutas, fonoaudiólogos e psicólogos.

Conforme Lira (2010) o trabalho fisioterapêutico indicado constitui no auxílio e manutenção da deambulação, espasticidade, hipotonia ou hipertonia, má-postura, contraturas e deformidades com exercícios fisioterapêuticos específicos e se possível utilizar os recursos da hidroterapia.

Lira (2010) aponta que indivíduos portadores de Rett apresentam um comprometimento que envolve danos profundos na fala, na interação social e no seu desenvolvimento cognitivo e motor de maneira completa, devido a esses distúrbios Carrer (2007) ressalta a grande relevância de se utilizar a Musicoterapia Vibroacústica, por meio da técnica de vibroacústica, podendo produzir estímulos que venham beneficiar o desenvolvimento integral, fazendo uso de frequências específicas e da música pré-gravada; proporcionando possivelmente, uma qualidade de vida melhor.

Carrer (2007) reafirma o conjunto de ações das vibrações sonoras de baixa frequência e da música, que vão produzir efeitos sensoriais e emocionais, auxiliando de modo positivo no metabolismo e equilíbrio corporal, melhorando a percepção e a escuta, como também a facilitação da autoconsciência mental e física.

É possível analisar para Tony Wigram (1997) as alterações dos sintomas com uso das vibrações sonoras: redução dos movimentos estereotipados das mãos, redução dos níveis de dispersão, hiperventilação, do tônus e suas relações gerais; queda nos níveis de tensão trazendo um relaxamento intenso aos pacientes; ausência quase total da hipertonia e espasticidade durante o método de MTVA.

De acordo com Castro e outros autores (2004) podem ser utilizados outros recursos de intervenção para o tratamento de SR, são fisioterapia aquática e a equoterapia.

A Equoterapia é um método terapêutico e educacional que utiliza o cavalo dentro de uma abordagem interdisciplinar,

nas áreas de Saúde, Educação e Equitação, buscando o desenvolvimento biopsicossocial de pessoas portadoras de deficiência e/ou de necessidades especiais. (ANDE, 2003).

Bourchervilli (2007) frisa que a atividade trabalha o corpo como todo, favorecendo no controle do tônus muscular, relaxamento e fortalecimento muscular, aprimoramento da coordenação motora e do equilíbrio postural.

A hidroterapia é um recurso terapêutico na qual a água é usada como meio para a realização da cinesioterapia, onde apresentam propriedades adicionais, devido à mecânica de fluidos, que favorece a realização de exercícios em três dimensões auxiliados pela ação da gravidade reduzida, exercícios esses que não podem ser realizados no solo. Toda combinação, na hidroterapia entra e água, o calor e a cinesioterapia, possibilitam uma considerável estimulação da percepção auditiva, visual e via proprioceptores cutâneos. (LOPES; ROCHA, 2005).

Segundo Campion (2000) as propriedades físicas da água e sua capacidade térmica proporcionam efeitos terapêuticos, como redução do quadro algico e espasmos musculares, fortalecimento da musculatura enfraquecida e aumento da resistência aos exercícios, manutenção ou aumento da amplitude de movimento das articulações, melhora do sistema circulatório, encorajamento das atividades funcionais, manutenção e melhoria do equilíbrio, coordenação e postura.

#### **4 CONCLUSÃO**

A SR é uma das causas mais frequentes de deficiência múltipla severa no sexo feminino, sendo hoje também comprovada em crianças do sexo masculino. Pelo conjunto de suas características trata-se de um quadro que deve interessar a todos os profissionais da área da saúde. É importante salientar que o diagnóstico deve ser o mais precoce possível, para se retardar a progressão a doença, aumentando assim as chances de sobrevivência do portador. A SR consiste em algumas características manifestadas por meio de movimentos estereotipados das mãos, episódios de hiperventilação e apneia distúrbios da comunicação, riso noturno e distúrbios do sono, ataxia e apraxia, epilepsia. No tratamento se faz necessário uma equipe multidisciplinar devido a grave sintomatologia, o papel do fisioterapeuta é trabalhar no auxílio e manutenção da marcha, espasticidade, hipotonia ou hipertonia, má-postura, contraturas e deformidades, fazendo uso dos recursos da técnica de vibroacústica, hidroterapia e equoterapia.

## 5 REFERÊNCIAS

AMARELIS, O.; ORTRIZ, L.V. Rett Syndrome. **Revista Chilena de Pediatria**, v.4, n. 60, 1989, p.222-225.

ANDE-BRASIL – ASSOCIAÇÃO NACIONAL DE EQUOTERAPIA. **Curso Básico de equoterapia**. Brasília, 2003. Disponível em: <<http://www.equoterapia.org.br/site/equoterapia.php>>. Acesso em: 20 de Janeiro de 2014

BELICHENKO, P.V.; HAGBERG, B.; DAHLSTRÖM, A. Morphological study of neocortical areas in Rett syndrome. **Acta Neuropathology**, v.93, n.50-61, 1997.

BOURCHERVILLI, G. C. O papel do pedagogo em uma equipe multidisciplinar de equoterapia. **IV Congresso Brasileiro Multidisciplinar de Educação Física**, 2007.

BRAITSER, M.; WINTER, R. Atlas colorido de síndromes da malformação congênita. São Paulo: Manole, 1998.

BRUCK, I. et al. Síndrome de Rett: estudo retrospectivo e prospectivo de 28 pacientes. **Arquivos de Neuropsiquitria**, v.59, n.2B, 2001, p.407-410.

CAMPION, M.R. **Hidroterapia**: princípios e prática. Tradução Dra. Mônica Conrado Lange. São Paulo: Manole, 2000.

CARRER, L.R.J. **Musicoterapia Vibroacústica**. Monografia de Conclusão de Curso apresentada a Faculdades Paulista de Artes. São Paulo, 2007.

CASTRO, T.M. et al. Síndrome de Rett e Hidroterapia: estudo de caso. **Neurociências**, v.12, n.2, 2004.

CHARMAN, T.; CASS, H. et al. **Regression in Individuals with Rett Syndrome**. P. 281-283. 2002. Disponível em: <[www.elsevier.com/locate/braindev](http://www.elsevier.com/locate/braindev)>. Acesso em: 20 de Janeiro de 2014

CUNHA, M.C. et al. Hidroterapia. **Fisioterapia Brasil**, v.2 n.6, 2001, p. 379-385.

ELLAWAY, C. et al. Sleep dysfunction in Rett syndrome: lack of age related decrease in sleep duration. **Brain & Development**, v.23, n.1, 2001, p.101-103.

FERH, S. et al. Atypical presentations and specific genotypes are associated with a delay in diagnosis in female with Rett syndrome. **American Journal of Medical Genetics**, v.152A, n.10, 2010, p. 2535-2542.

HAGBERG, B. et al. A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia, and loss of

purposeful hand use and in girls Rett's syndrome: report of 35 cases. **Annals of Neurology**, v.14, n.4, 1983, p. 471-479.

HAGBERG, B.; WITT-ENGERSTRÖM, J. Rett syndrome: a suggested staging system for describing impairment profile with increasing age towards adolescence. **American Journal of Medical Genetics**, v. 24, 198, p.47-596.

HAGBERG, B., Rett Syndrome: clinical peculiarities, diagnostics approach, and possible cause. **Pediatric Neurology**, v.5, n.2, 1989, p. 75-83.

HAGBERG, B. et al. Three decades of sociomedical experiences from West Swedish Rett females 4-60 years of age. **Brain & Development**, v.23, n.1, 2001, p.28-31.

JULU, P.O.O. et al. Characterization of breathing and associated central autonomic dysfunction in Rett disorder. **Archives of disease in Childhood**, v.85, n.1, 2001, p.29-37.

KOK, F. As Veredas da Síndrome de Rett: Do Diagnóstico Clínico aos Estudos Funcionais. **Revista de Neurociencia**, v.20, n. 2, 2012, p.179-180.

LARSSOM, G.; WITT-ENGERSTROM, I. Gross motor ability in rett syndrome: the power of expectation, motivation and planning. **Brain & Development**, v.23, n.1, 2001, p.77-81.

LIRA, V. S. **A musicoterapia vibroacústica no tratamento da Síndrome de Rett**. 2010. Monografia de Conclusão de Curso apresentada a Faculdades Metropolitanas Unidas, São Paulo, 2010.

LOPES, M. C.; ROCHA, V. R. T. **Intervenção fisioterapêutica em paciente portador de osteogênese imperfeita para melhora da qualidade de vida**: relato de um caso. 2005. Monografia (Graduação em fisioterapia). Faculdade de Educação Física de Lins, Lins, 2005.

MARCHETTO, M.C., et al. A model for neural development and treatment of Rett syndrome using human pluripotent stem cells. **Cell**, v.143, 2010, p.527-39.

MELLOMONTEIRO, C.B.; NUNES, L.T. et al. Síndrome de Rett: Desenvolvimento de um sistema de classificação e graduação do comportamento motor. **Caderno de Pós Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**, v.1, n.1, 2001, p.63-78.

MOESCHLER J.; Shevell M and the Committee on Genetics. Clinical genetic evaluation of the child with mental retardation or developmental delays. **Pediatrics**, v.117, 2006, p.2304-16.

MONTEIRO, C.B.M. et al. Caracterização das habilidades funcionais na síndrome de Rett. **Fisioterapia e Pesquisa**, v.16, n.4, 2009, p.341-345.

MONTEIRO, C.B.M. et al. Síndrome de Rett: Histórico, Expectativa de vida, genética e habili-

dades funcionais. Castilho-Weinert & Forti-Bellani (Eds.), **Fisioterapia Neuropediatria**, 2011.

MOOG, U.; SMEETS, E.E.J. et al. Neurodevelopmental Disorders in Males related to the Gene Causing Rett Syndrome in Females (MECP2). **European Journal of Pediatric Neurology**, 2003, p.5-12.

NISSENKORN, A. et al. Epilepsy in Rett syndrome: the experience of National Rett Center. **Epilepsia**, v.51, n.7, 2010, p.1252-1258.

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

ROSEMBERG, G.S.; ARITA, F.N., CAMPOS, C.A. et al. Síndrome de Rett: análise dos primeiros cinco casos diagnosticados no Brasil. **Neuropsiquiat**, v.2, n.45, 1987, p.143-152.

SANTOS, S. et al. O perfil da portadora de síndrome de Rett no Brasil. **Temas sobre Desenvolvimento**, v.45, 1999, p.6-12.

SAWICKI, A. et al. Intervenção Primária da Fisioterapia na Síndrome de Rett. **Fisioterapia em Movimento**, v.6, n.2, 1994, p.65-72.

SEGAWA, M.; NOMURA, Y. Rett syndrome. **Current Opinion in Neurology**, v.18, n.2, 2005, p. 97-104.

SCHWARTZMAN, J.S. Síndrome de Rett. **Temas sobre Desenvolvimento**, v.1, 1990, p.8-11.

SCHWARTZMAN, J. S. Síndrome de Rett. **Revista brasileira de Psiquiatria**, v.25, n.2. São Paulo: Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie, 2003, p. 110-1133.

SHEVELL M., et al. Practice parameter: Evaluation of the child with global developmental delay: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and The Practice Committee of the Child Neurology Society. **Neurology**, v.60, 2003, p.367-380.

WEAVING, L.S. et al. Rett syndrome: clinical review and genetic update. **Journal of Medical Genetics**, v.42, 2005, p.1-7.

WIGRAN, T.; DILEO, C. **Music Vibration and health**. Jeffrey Books, Cherry Hill, 1997.

WILLIAMSON S.L.; CHRISTODOULOU, J. Rett syndrome: new clinical and molecular insights. **European Journal of Human Genetics**, v.14, 2006, p.896-903.

---

**Data do recebimento:** 24 de Abril de 2014

**Data da avaliação:** 31 de Agosto de 2014

**Data de aceite:** 8 de Setembro de 2014

---

---

1 Graduando do Curso de Fisioterapia do Centro universitário Tiradentes – Unit.

E-mail: claudenilksan@hotmail.com

2 Graduanda do Curso de Fisioterapia do Centro universitário Tiradentes – Unit.

E-mail: jully\_132@hotmail.com

3 Professora do Curso de Fisioterapia do Centro universitário Tiradentes – Unit.

E-mail: carolina\_calles@hotmail.com