

# Pensando a terapia ocupacional em um caso de Síndrome de Aicardi

Thinking about occupational therapy in Aicardi's Syndrome

**Celinda Barbosa de Castro**

Terapeuta Ocupacional - Professora Convidada da Universidade Católica de Goiás. Supervisora do estágio de Neurologia do curso de Terapia Ocupacional.

**Michele Lisita Junqueira**

Aluna do 8º. Semestre do Curso de Terapia Ocupacional da Universidade Católica de Goiás.

## RESUMO

A síndrome de Aicardi é uma síndrome rara e de prognóstico obscuro, que acomete somente meninas. Consequentemente, pouco tem-se definido sobre o tratamento mais adequado e/ou eficaz. Na tentativa de desvendar um pouco mais desta síndrome, apresenta-se aqui um caso em atendimento terapêutico ocupacional, e discute-se a eficácia e especificidade desta intervenção. Trata-se de um estudo descritivo do trabalho realizado por estagiários de terapia ocupacional durante três meses, em duas sessões semanais, com uma menina de 4 anos de idade. Descreve-se e discute-se os materiais, métodos e abordagem utilizada nos atendimentos. As características clínicas do caso surpreendem as expectativas dos primeiros registros da síndrome, apresentando em pouco tempo grandes aquisições sociais, cognitivas, motoras e de linguagem. Por isso, apesar dos registros indicativos de severa limitação e prognóstico ruim, e diante da quantidade de casos de relativa evolução favorável que tem surgido, é que se discute a necessidade das intervenções multidisciplinares e principalmente, a afirmação da terapia ocupacional como especialidade absolutamente necessária no cuidado destas crianças.

**Palavras-chave:** Síndrome de Aicardi, Terapia Ocupacional, Terapia de Integração Sensorial, Tratamento Multidisciplinar.

## ABSTRACT

Aicardi's syndrome is a rare and obscure syndrome that affects only girls. Consequently, little is defined about the best or most adequate treatment. This paper presents a case in occupational treatment therapy and discusses the efficacy and specificity of this intervention in attempt to reveal a little more of this syndrome. It's a description of the work done by occupational therapy students in two weekly meetings during 3 months, with a four year old girl. The materials, methods and theoretical

model used are described and discussed. The clinical features in this case astonished the initial reports presenting in little time great social, cognitive, motor and speech acquisitions. Because that, despite the bad prognosis, and signs indicating severe limitation, and after the amount of new favorable cases that have appeared, it's discussed about the necessity of multidisciplinary intervention and specially the absolutely occupational therapy importance.

**Key words:** Aicardi's Syndrome, Multidisciplinary Treatment, Occupational Therapy, Sensory Integration Therapy.

## INTRODUÇÃO

Em setembro de 2003, a paciente T.O.S., 4 anos, foi trazida por sua mãe ao Setor de Terapia Ocupacional da Clínica-Escola Vida da Universidade Católica de Goiás, com diagnóstico de Síndrome de Aicardi. Trata-se de uma síndrome congênita rara, que atinge apenas meninas e de conseqüências devastadoras. Na procura por maiores informações a respeito desta síndrome, os registros revelaram-se escassos e inconclusivos. Diante desta realidade, nos sentimos desafiados a contribuir com a construção do conhecimento e sua divulgação através do relato de nossa experiência.

A síndrome de Aicardi é uma afecção neuroretiniana de etiologia desconhecida. Acredita-se que tenha herança dominante ligada ao cromossomo X, sendo letal em indivíduos do sexo masculino nos primeiros meses de gestação. Seu diagnóstico baseia-se na presença da tríade: convulsões infantis (espasmos em flexão), lacunas coriorretinianas e agenesia do corpo caloso, que pode ser total ou parcial (AICARDI, 1969)<sup>2</sup>. É freqüente também, em cerca de 60% dos casos (ABRAHAM et al, 1986)<sup>1</sup>, a ocorrência de alterações associadas do SNC e outros sistemas, particularmente músculo-esquelético, cardiovascular, genito-urinário e ocular. São muito comuns as displasias ósseas, dilatações ventriculares, assimetria entre os hemisférios, hidrocefalia, microcefalia, microftalmia, estrabismo, hipotonia, espasticidade, atrofia cerebelar, cistos aracnóides e

papilomas do plexo coróide, dentre outros (ABRAHAM et al, 1986<sup>1</sup>; AICARDI, 1969<sup>2</sup>; BASTOS et al, 2001<sup>5</sup>; CRUZ et al, 1999<sup>6</sup>; MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; ZACHARIAS et al, 2003<sup>13</sup>).

O desenvolvimento neurológico é pobre, marcado por acentuado retardo mental e motor. O prognóstico é reservado e o tratamento ainda é experimental. A resposta às drogas anti-convulsivantes é pobre, embora as crises diminuam com o tempo (BASTOS, 2001)<sup>5</sup>, e existem evidências em estudos que sugerem um melhor prognóstico relacionado ao controle efetivo e precoce destas crises (CRUZ et al, 1999<sup>6</sup>; YACOUB et al, 2003<sup>12</sup>). Outros têm sugerido que quanto menor o diâmetro da maior lacuna coriorretiniana, e das lesões oculares, melhor é o prognóstico de deambulação e fala (YACOUB et al, 2003<sup>12</sup>; ZACHARIAS et al, 2003<sup>13</sup>). Outro fator polêmico no prognóstico é a extensão da agenesia do corpo caloso, estudos neste sentido não têm sido conclusivos em determinar sua influência na gravidade clínica da doença (CRUZ et al, 1999<sup>6</sup>; MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; YACOUB et al, 2003<sup>12</sup>).

Em geral a síndrome resulta em severa limitação do desenvolvimento motor global e da linguagem, com expectativa de vida de apenas alguns meses ou anos. MENEZES e MACGREGOR (1994)<sup>9</sup> relatam que a expectativa de vida seja de 76% aos 6 anos e de 40% aos 15 anos. A sobrevivida até a adolescência é rara, sendo que o óbito é normalmente resultante de infecções pulmonares

(AICARDI, 1969<sup>2</sup>; MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; ZACHARIAS, 2003<sup>13</sup>) característica diretamente relacionada ao grau de imobilidade e retardo mental destas crianças.

Inicialmente, foi descrita como de prognóstico funcional e vital muito limitados (ABRAHAM et al, 1986<sup>1</sup>; AICARDI, 1969<sup>2</sup>), entretanto, têm-se observado registros de relativa heterogeneidade clínica em casos mais recentes (CRUZ et al, 1999<sup>6</sup>; MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; YACOUB et al, 2003<sup>12</sup>). Inclui-se um caso onde a criança apresentava somente atraso escolar (MENEZES e ENZENAUER, 1994)<sup>10</sup>. É neste grupo de casos leves que se insere o caso descrito a seguir.

A seleção das atividades oferecidas nas sessões, embora não se tenha adotado o método na íntegra, seguiu os princípios da Teoria de Integração Sensorial (AYRES, 1979)<sup>3</sup> no que tange à forma de compreensão e interpretação do desenvolvimento neuropsicomotor. A partir desta teoria, entende-se que o corpo experimenta movimentos e sensações enquanto o cérebro organiza as informações, de modo a dar uma resposta adaptativa adequada, organizando assim, as sensações do próprio corpo e do ambiente de forma a ser possível o uso eficiente do mesmo no ambiente (BALLOUEFF, 2002<sup>4</sup>; OLIVEIRA, 2003<sup>11</sup>). Assim, o processo chamado de Integração Sensorial ocorre quando a criança é capaz de enfrentar com sucesso os desafios de seu meio, havendo, para isso, um aumento na habilidade do cérebro em organizar sensações para produzir complexas respostas adaptativas (MELLO, 2004)<sup>8</sup>.

Quando ocorre o desenvolvimento irregular do cérebro, seja por mecanismos neurofisiológicos e/ou neuropsicológicos, torna-se difícil para a criança organizar suas percepções do ambiente, sendo necessário modificar estas disfunções realizando uma recapitulação da seqüência ontogenética pertinente através de atividades

motoras graduadas e seletivas, oferecendo primeiro estimulação num nível mais baixo (tátil e vestibular), trabalhando posteriormente os níveis mais complexos (auditivo e visual) (AYRES, 1979)<sup>3</sup>.

O desenvolvimento embrionário destas áreas ocorre no período inicial da gestação sendo filogeneticamente mais velhos que as funções corticais mais altas, e portanto pré-requisitos para estas. Sem seu adequado desenvolvimento, a criança irá apresentar prejuízos como déficits de planejamento motor, controle postural, responsividade tátil e proprioceptiva, elaboração do pensamento abstrato e na especialização de cada um dos lados do cérebro e corpo, resultando em dificuldades adaptativas e de aprendizagem.

O corpo caloso também se desenvolve nas primeiras semanas embrionárias e uma de suas funções é possibilitar a comunicação inter-hemisférica, especialmente para as áreas de associação corticais que são assimétricas e responsáveis pela interpretação dos estímulos captados pelas áreas de projeção (MACHADO, 1993)<sup>7</sup>.

## MÉTODO E CASUÍSTICA

### Apresentação do Caso

T.O.S., 4 anos, sexo feminino. Mãe de 16 anos relata primeira gestação e parto saudáveis e sem intercorrências. Iniciou as convulsões aos 2 anos e 2 meses de idade. Após os devidos exames, constatou-se hipoplasia do corpo caloso ao nível do seu corpo, tendo assim seu diagnóstico definido pela equipe de neurologia do Hospital da Clínicas de Goiânia.

Aos 6 meses a mãe percebeu que a criança apresentava um atraso no desenvolvimento psicomotor. A criança sentou-se aos 8 meses, arrastou-se com 1 ano e 1 mês, engatinhou com 1 ano e 2 meses, andou com 1 ano e 10 meses, falou as primeiras palavras com 4 anos (“papá”, “mamã” e “vovó”) e no momento da pesquisa não apresentava adequado controle esfinteriano.

Por volta de 1 ano de idade iniciou o acompanhamento em fisioterapia, fonoaudiologia, musicoterapia, natação e estimulação essencial. Ao 2 anos lhe foi acrescido o serviço de pedagogia, e aos 4 anos e 4 meses foi encaminhada para o serviço de Terapia Ocupacional da Universidade Católica de Goiás pela fonoaudióloga de sua escola especial (APAE de Goiânia), com a queixa de agitação psicomotora, déficit de atenção e concentração e dificuldade na manipulação de objetos, além de formação de rituais e repertório de atividades empobrecido, com interesse restrito a brinquedos de encaixe, caneta e papel.

O encaminhamento foi realizado após orientação de uma terapeuta ocupacional em um curso de Integração Sensorial, referente ao uso de uma sala menor e conseqüente redução de estímulos e a retirada de atividades que utilizassem brinquedos de encaixe e o uso de caneta, para aumento do seu repertório.

Segundo a mãe, ao brincar, a criança era inquieta permanecendo pouco tempo sentada. Assistia pouco a televisão, reagia a algumas músicas conhecidas, explorava por muito pouco tempo o objeto, entretanto sem olhá-lo, permanecendo por um tempo maior quando lhe era dado papel e lápis. Apresentava também resistência quando lhe era imposto limites, sendo esta a principal queixa da mãe. Em suas atividades de vida diária, era independente para alimentar-se e retirar a roupa. Quando da avaliação, a mãe estava estimulando o vestir, o banho e o controle esfinteriano. Quanto a este último aspecto, ela estava deixando a criança sem fralda quando em casa, e ela solicitava o banheiro algumas vezes. A criança dormia bem e apresentava bom relacionamento com professores e colegas.

*Em relação ao desenvolvimento motor e cognitivo, T.O.S. apresentou atrasos importantes observados na avaliação inicial (Quadro 2), porém não tão acentuados e graves quanto às expectativas registradas em casos anteriores.*

## Procedimento para Coleta de Dados

Foi realizada anamnese e avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor no momento da admissão, e uma reavaliação após 3 meses de atendimento. Para a coleta dos dados foi feita observação da criança em brincadeiras e atividades de vida diária, livres e dirigidas, com registro descritivo e qualitativo do comportamento motor, social e cognitivo.

De posse dos dados coletados, optou-se pela realização de 2 atendimentos semanais de 45 minutos cada, os quais foram realizados por dois estagiários do último semestre do curso de graduação em Terapia Ocupacional, e supervisionados pela professora responsável, durante três meses, totalizando 20 sessões.

## Materiais e Métodos

As características clínicas desta paciente - dificuldade de interpretação dos estímulos nocivos, táteis e proprioceptivos e a desordem de planejamento motor (Quadro 2) - coincidem com a teoria do neurodesenvolvimento e integração sensorial, sendo este o motivo de sua opção como guia na escolha das atividades e recursos terapêuticos, visando desenvolver os sistemas disfuncionais e promover os comportamentos adaptativos desejados. Com este fim, foram selecionados os materiais e objetivos descritos no Quadro 1.

**Quadro 1:** Plano de Tratamento Terapêutico Ocupacional

OBJETIVOS	RECURSOS
1. Estimular percepção tátil e térmica.	Tinta, bucha, bolas de cravo, água, bacia, caixa de pedra, brinquedos de E.V.A., mergulhão, grãos diversos, entre outros.
2. Estimular aspectos cognitivos (atenção, concentração e raciocínio).	Brinquedos de E.V.A., brinquedos de encaixe, bolinhas de sabão, brinquedos sonoros, grãos diversos, entre outros.
3. Estimular a verbalização.	Brinquedos sonoros, música, atitude de não compreensão de outras formas de comunicação.
4. Estimular a realização de atividades de auto-cuidado	Água, bacia, pia, suco em pó, banco Bobath, espelho, entre outros.
5. Ganhar a aceitação de limites e regras.	Atividades e sessões estruturadas com começo meio e fim.
6. Realizar estimulação vestibular.	Prancha de equilíbrio, piscina de bolas, escorregador, caixa de pedras, cesta de basquete, balanço, túnel, etc.
7. Melhorar coordenação viso-motora (manual e global).	Brinquedos de encaixe, brinquedos de E.V.A., bolinhas de sabão, grãos diversos, bola, papel sulfite, lápis de cor, revista, prancha de equilíbrio, piscina de bolas, escorregador, caixa de pedras, cesta de basquete, balanço, túnel, etc.
8. Melhorar a qualidade de exploração e manipulação de objetos.	
9. Melhorar planejamento motor e tônus.	Colchonete, espelho, banco Bobath, feijão Bobath, mesa, escorregador, escada, entre outros.
10. Orientação familiar.	Orientações verbais e participação nas sessões.

Durante as sessões, realizadas em salas ou parques externos, eram oferecidos à criança os objetos e brincadeiras previamente selecionados para estimular os componentes de desempenho descritos no Quadro 1. A criança era guiada com alguma estruturação e ordem, porém existiam momentos, igualmente importantes, de liberdade de movimentos e exploração, para o desenvolvimento de auto-confiança e criatividade. No terceiro mês de atendimento a criança sofreu, em casa, nova crise convulsiva após tentativa (pelo responsável técnico) de redução do medicamento. Na sessão seguinte a este episódio, apresentou humor irritado, aumento da hipotonia e retrocesso temporário das habilidades adquiridas neste período e descritas no Quadro 3.

#### Procedimentos para Análise dos Dados

Após cada sessão era feito registro escrito descritivo do desenvolvimento das atividades e da participação, desempenho global e comportamento da criança, dos estagiários, da mãe e eventuais acompanhantes.

Ao final das 20 sessões de Terapia Ocupacional foi realizada uma reavaliação do desenvolvimento global (Quadro 3) para verificação de evolução e análise comparativa entre os dados atuais e a avaliação inicial (Quadro 2).

#### RESULTADOS

Quando da avaliação inicial a criança apresentava as habilidades e déficits descritos no Quadro 2. Seu quadro de saúde geral por si só era indicativo de bom prognóstico de acordo com os casos descritos na bibliografia revisada, e aliado a isto estavam as habilidades que ela já havia adquirido até então.

**Quadro 2:** Avaliação Inicial – 10/09/2003.

DÉFICITS PERCEPTO-COGNITIVOS	DÉFICITS SENSITIVO-MOTORES
1. Ausência de conceitos básicos como noção de igualdade, cores, forma e tamanho, causa e efeito e etc.	1. Ausência de coordenação viso-manual e contato visual. Não apresenta interesse de exploração visual, embora possua acuidade para tal.
2. Ausência de habilidades de construção/planejamento, faz e desfaz repetidas vezes, aleatoriamente e sem intenção (tentativa e erro, sem assimilação do acerto, repetindo as tentativas em seguida).	2. Possui habilidades manuais finas, porém não se detém na manipulação de objetos.
3. Apresenta atenção focal em atividades de seu interesse (apenas papéis e caneta). Comportamento inquieto, agitado e compulsivo.	3. Há uma redução de respostas a estímulos táteis, térmicos e dolorosos, especialmente em membros inferiores. Possível comprometimento da propriocepção que reflete-se em dificuldade para se estruturar no espaço, assumindo posturas instáveis e de risco.
4. Ausência de orientação temporo-espacial, e noção de esquema corporal parcial (reconhece pé, mão e braço), com má organização do corpo no espaço.	4. Apresenta hipotonia e frouxidão ligamentar, movimentos grosseiros e amplos, reações de endireitamento e equilíbrio ineficientes e instáveis, marcha com base alargada e inadequado planejamento motor.
5. Comunica-se através de gestos (apontando) e com expressão verbal reduzida ("mamã", "vovó" e balbucios). Possui boa compreensão de ordens verbais simples.	5. Não corre, não salta e ao subir e descer escadas não olta para o degrau, realizando-o sem planejamento e, na maioria das vezes de dois em dois degraus. Utiliza a postura de urso para levantar-se do chão.

T.O.S. apresentava boa compreensão de ordens, e capacidade de decisão e escolhas. Porém não seguia as ordens dadas, nem reproduzia seqüências visuais nem verbais.

Os resultados apresentados superam as expectativas em relação ao desenvolvimento de crianças portadoras da síndrome e se manifestam basicamente na forma de melhora qualitativa das habilidades motoras, sociais e cognitivas, e menos quantitativa. A qualidade de seus movimentos, manipulação de objetos, atenção e interação social, foram os aspectos de maior evolução (Quadro 3).

T.O.S. apresentava, como descrito anteriormente, uma desorganização motora, sensitiva e cognitiva que se manifestavam como atrasos na aquisição destas habilidades. Porém, diante da evolução obtida em tão curto espaço de tempo, questiona-se se estas habilidades já não haviam sido aprendidas/adquiridas, porém só lhe faltava organizá-las de forma funcional, e introduzi-las ao seu uso diário/cotidiano.

**Quadro 3:** Resultados Observados na Avaliação Final – 08/12/2003.

Componentes de Desempenho que Apresentaram Atrasos na Avaliação Inicial	Evolução e Comportamento Observados na Avaliação Final
1. Coordenação viso-manual, viso-motora e contato visual.	Passou a olhar os objetos e o ambiente antes de utilizá-los a seu favor e agora busca contato visual com todas as pessoas que procuram interagir com ela ou vice-versa.
2. Percepção de estímulos táteis, térmicos, resposta proprioceptiva dos membros inferiores e orientação espacial.	Sente-se confortável em água morna, com desconforto na água fria e objetos pontudos e ásperos. Reduziu quantidade de movimentos bruscos nos membros superiores na deambulação e utiliza da coordenação viso-motora, se estruturando melhor no ambiente.
3. Planejamento motor	Corre, planeja seus movimentos e utiliza o olhar para subir e descer escadas, realizando esta degrau por degrau.
4. Atenção, concentração e qualidade da manipulação e exploração de objetos.	Aumentou o tempo de exploração dos objetos (antes por volta de 5 minutos e agora por volta de 15 minutos).
5. Relacionamento inter-pessoal	Busca e mantém contato visual com outras pessoas, mesmo que estas não sejam do seu cotidiano.
6. Comportamento	Distingue momentos de cooperação ao pegar e guardar os materiais, com maior aceitação de limites e regras.
7. Vocabulário	Acrescentou ao "mamã", "papá" e "vovó", as palavras "litió", "tchau", "quero", "sai", "me dá".
8. Atividade de auto-cuidado	Antes apenas se despia, agora inicia o vestuário, calça sandália e ajuda a colocação da fralda.
9. Cialoréia	Raramente apresenta cialoréia descontrolada, consegue engolir e lembra-se de fazê-lo com maior frequência.

Durante as sessões observou-se uma regularização do tônus porém, ainda não permanente. Ficou marcado também, maior qualidade e eficácia no controle postural e nas reações de retificação, entretanto o período disponível para intervenção foi pequeno, acredita-se que a continuidade do tratamento irá firmar as habilidades emergentes, e perpetuar as flutuantes.

Não foi possível maior aprofundamento na investigação das habilidades cognitivas específicas para o aprendizado escolar, em virtude da abordagem adotada. Nestes meses de prática clínica, foi feita a estimulação dos níveis mais baixos e primitivos, as habilidades cognitivas são o passo seguinte, dado somente quando a criança já está suficientemente segura nos comportamentos primários.

## DISCUSSÃO

O quadro clínico inicial e a evolução observada no caso dessa criança, a exemplo de outros casos descritos recentemente (CRUZ et al, 1999<sup>6</sup>; MENEZES e ENZENAUER, 1994<sup>10</sup>; YACOUB et al, 2003<sup>12</sup>; ZACHARIAS et al, 2003<sup>13</sup>), contrapõe-se aos primeiros registros da síndrome (ABRAHAM et al, 1986<sup>1</sup>; AICARDI, 1969<sup>2</sup>; BASTOS et al, 200<sup>15</sup>), onde o prognóstico era o pior possível. Entretanto, nenhum estudo

conseguiu de fato determinar os fatores definitivos para a qualidade do desenvolvimento destas crianças (MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; YACOUB et al, 2003<sup>12</sup>). Ao contrário, cada vez mais, surgem casos que vêm afirmar a heterogeneidade clínica da doença e principalmente reafirmar a necessidade de uma intervenção interdisciplinar coordenada, com o objetivo de incrementar a qualidade e expectativa de vida destas crianças (CRUZ et al, 1999<sup>6</sup>; MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; YACOUB, 2003; ZACHARIAS et al, 2003<sup>13</sup>).

As características observadas na avaliação inicial do caso descrito, reforçam o questionamento do prognóstico reservado aos portadores da síndrome, uma vez que esta criança era capaz de andar, comunicar-se, aprender, e relacionar-se de forma eficaz, e foi submetida a intervenção multidisciplinar desde muito cedo. Surge aqui a necessidade de uma reflexão e discussão do papel desta equipe no melhor prognóstico apresentado por esta criança, e que parte cabe realmente às condições clínicas prévias.

Neste caso, a maior evolução observada após a intervenção terapêutica ocupacional, se deu em relação ao comportamento, atenção e qualidade na manipulação dos objetos, com aumento do repertório de atividades, interesse e busca visual e motora. Estas aquisições eram estimuladas pela equipe de reabilitação desde seu primeiro ano de vida, mas somente aos 4 anos, e após apenas 3 meses de atendimento terapêutico ocupacional é que foi possível para essa criança coordenar e organizar todos os inputs sensoriais e motores recebidos, de forma coerente e provida de significado. Este episódio parece apontar para a forte necessidade de uma atuação disciplinar diversificada, e para a importância específica da intervenção de terapia ocupacional.

A terapia ocupacional mais uma vez possibilitou ao seu usuário a experimentação e exploração da atividade nos seus níveis mais primários, abrindo portas e ampliando

horizontes. Esta característica que lhe é tão peculiar, e tão pouco divulgada é que fez toda a diferença no desenvolvimento desta criança já tão estimulada. É necessária uma valorização deste potencial que a atividade humana possui, e que faz toda a diferença. Só a atividade pura e simples, estruturada, porém cheia de liberdade, criativa e provocante é que pôde fazer as conexões que faltavam às habilidades latentes nesta criança.

Não foram necessários recursos caros, extravagantes, modernos ou exorbitantes. O material é o de todo dia (Quadro 2), é o de casa, é o da vida. O que é necessário é o acolhimento, a segurança, o desafio ao desconhecido, a ousadia que a terapia ocupacional propõe.

Esta experiência abriu espaço para um diálogo, antes inexistente, entre os profissionais das instituições que atendem este caso, permitindo uma coordenação das ações e o reconhecimento por parte da equipe da importância de cada especialidade. Isto contribuiu para o melhor envolvimento da família, à medida em que ela própria se surpreendia com o desenvolvimento de sua criança, e a estimulava mais.

### CONSIDERAÇÕES FINAIS

Em relação ao caso atendido, fica clara a importância e eficácia de atendimentos interdisciplinares o mais precocemente possível. Na realidade, o que se observa na literatura é uma importante lacuna na existência, descrição e/ou registro desta prática. O que se encontra são acuradas descrições das condições clínicas e óbitos, na tentativa de relacionar os melhores prognósticos apenas com as características orgânicas da síndrome e seu controle medicamentoso. Em contrapartida, alguns artigos (MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>; ZACHARIAS et al, 2003<sup>13</sup>) citam, por exemplo, como fator de predisposição ao óbito precoce a imobilidade destas crianças. Ora, por que não incluir como possibilidade de melhor prog-

nóstico as intervenções corporais como fisioterapia, psicomotricidade, fonoaudiologia e outras, que preveniriam esta imobilidade e os episódios de aspiração etc.? Na bibliografia revisada, encontrou-se apenas uma menção ao fato de que estas intervenções seriam boas tentativas, uma vez que não se tem definições clínicas do prognóstico (MENEZES e MACGREGOR, 1994<sup>9</sup>).

Mais do que nunca é necessária a introjeção desta necessidade de intervenção por parte dos profissionais de saúde, e principalmente a divulgação do trabalho realizado por estes profissionais que tem contribuído de forma significativa, e porque não dizer indispensável, para a sobrevivência e qualidade de vida desta população.

É comum, para a realidade econômica da maioria da população brasileira, que crianças portadoras de síndromes e condições clínicas raras sejam “sub-diagnosticadas” como um retardo psicomotor qualquer, encaminhadas a instituições públicas e filantrópicas que fazem (ou não) o que podem para oferecer-lhes terapias e estimulação que promovam seu desenvolvimento e qualidade de vida. Dessa forma, ficam sem qualquer notificação e/ou identificação de suas especificidades, ficando para o tratamento medicamentoso e cirúrgico, de uma minoria, o mérito de qualquer evolução nos casos raros.

É necessário descobrir estas crianças, investigar sua condição clínica, estudar o caso, propor intervenções diferenciadas e individualizadas, e por fim “gritar para os quatro cantos do mundo” o que tem sido feito de importante e relevante, e o que se pode fazer para cada um desses pequeninos. Não há reconhecimento sem publicidade. Nem há ação epidemiológica eficaz restrita a minorias. Em tempos de “Ato Médico”, a sobrevivência das especialidades “não-médicas” de saúde depende de nos tornarmos absolutamente necessários e indispensáveis.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ABRAHAM Ronaldo, KANDA Paulo Afonso M., SILVA Luciano José Basílio da, MELLO Paulo de, SEGRE Nicolau G. Síndrome de Aicardi: relato de dois casos. *Arquivos Neuro-Psiquiatria* 1986; 44(4): 364-72.
2. AICARDI J, CHEVRIE JJ, ROUSSELIE F. Le syndrome spasme en flexion, agenesie calleuse, anomalies chorio-retiniennes. *Arch Fr Pediatr* 1969; 26(10): 1103-20.
3. AYRES Jean A. Sensory Integration and the Child. Los Angeles: Western Psychological, 1979.
4. BALOUEFF O. Integração Sensorial. In NEISTADT M.E., CREPEAU E.B., eds. *Terapia Ocupacional de Willard e Spackmam*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002. p.507-509.
5. BASTOS J.A., BORGES M.A., ALBUQUERQUE, et al. Aicardi syndrome: case report. *Arq Neuro-Psiquiatr* 2001; 59(2B): 457-60.
6. CRUZ-VELARDE J.A., GARZO C., GARCIA-MUÑOZ S., GIL R., MUÑOZ L. Heterogeneidad clínica y pronóstica en el síndrome de Aicardi: a propósito de dos casos. *Rev Neurol* 1999; 28(8): 784-5.
7. MACHADO Angelo. *Neuroanatomia Funcional*. São Paulo: Atheneu, 1993.
8. MELLO B.C., NUNES M.C.V., MELLO L.V.. Integração Sensorial. Disponível em: [www.members.tripod.com.br](http://www.members.tripod.com.br) Acesso em: 10/01/2004.
9. MENEZES Allison V., MACGREGOR Daune L., BUNCIC J. Raymond. Aicardi Syndrome: natural history and possible predictors of severity. *Pediatr Neurol* 1994; 11(4): 313-18.
10. MENEZES Allison V., ENZENAUER R., BUNCIE J. Raymond. Aicardi syndrome – the elusive mild case. *Br J Ophthalmology* 1994; 78: 494-6.
11. OLIVEIRA M.C., SIMÃO R.K. Integração Sensorial. In TEIXEIRA E., SAURON F.N., SANTOS L.S.B., OLIVEIRA M.C., eds. *Terapia ocupacional na reabilitação física*. São Paulo: Roca; 2003. p. 241-64.
12. YACoub M., MISSAOUI N., TABARLI B., GHORBEL M., TLILI K., SELMI H., et al. Syndrome d'Aicardi d'évolution favorable. *Arch Pediatr* 2003; 10(6): 530-2.
13. ZACHARIAS Leandro Cabral, ROSA Alexandre Marques, NAKASHIMA Yoshitaka, CUNHA Sérgio Lustosa da. Aicardi syndrome: case report. *Arq Bras Oftalmol* 2003; 66(2): 227-30.

## AGRADECIMENTOS

Aos pais de T.O.S., empenhados na evolução e progresso do tratamento da síndrome, bem como na divulgação dos seus resultados. Também aos profissionais envolvidos no seu tratamento, sem os quais, provavelmente não seríamos bem sucedidos.