

# ESCOLIOSE NA SÍNDROME DE RETT

(Fonte: [http://www.aussierett.org.au/media/53031/scoliosis\\_booklet.pdf](http://www.aussierett.org.au/media/53031/scoliosis_booklet.pdf))

## ESCOLIOSE

A coluna humana é composta de vértebras ósseas alinhadas umas sobre as outras verticalmente. A escoliose ocorre quando há desvio no alinhamento das vértebras e se desenvolve uma curva na coluna (veja figura ao lado). Pode também ocorrer torção associada da coluna ao longo do seu eixo mais longo, bem como deformidade da parede torácica.

Na síndrome de Rett (SR), a escoliose geralmente se desenvolve em decorrência das funções neurológicas alteradas e é denominada de "escoliose neuromuscular". O motivo exato do desenvolvimento de escoliose na SR não está totalmente esclarecido, mas se acredita que esteja relacionada com fraqueza muscular ou com espasticidade, tônus muscular alterado e dificuldade de locomoção.



"Escoliose idiopática" é o termo usado quando uma escoliose se desenvolve em pessoas saudáveis, sem motivo aparente.

A escoliose pode enrijecer a coluna quando se torna mais severa, e pode se tornar mais difícil para a menina ou mulher com SR equilibrar-se sentada, em pé ou andando, o que leva à funcionalidade reduzida e pior qualidade de vida. Além disso, o encurvamento muito sinuosos da coluna pode alterar a posição de órgãos vitais no tórax e no abdome.

## FREQUÊNCIA DE ESCOLIOSE NA SR

A chance de se desenvolver escoliose na SR aumenta com a idade. Nos casos em que há o desenvolvimento de escoliose, aproximadamente um quarto das meninas a desenvolvem até os 6 anos de idade, e três quartos, até 13 anos de idade.

Meninas com SR que nunca andaram apresentam probabilidade duas vezes maior de desenvolver escoliose quando comparadas com meninas que aprenderam a andar.



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)

  
**Abre.te**  
Associação Brasileira de  
Síndrome de Rett de SP

## IDENTIFICAÇÃO DA ESCOLIOSE NA CRIANÇA COM SR

O primeiro sinal de uma escoliose em desenvolvimento é, muitas vezes, a inclinação da criança para um lado específico, enquanto está sentada ou em pé. A aparência da curvatura pode variar, inicialmente, em diferentes posições corporais; com o tempo pode tornar-se fixa e rígida.

Quando se percebe que a criança está se inclinando para um lado específico ou sua coluna não está em linha reta, deve-se providenciar a visita a um médico. O médico verificará cuidadosamente a coluna e realizará manobras no exame físico, como o teste de flexão para frente, para avaliar a curvatura da coluna.

Se a coluna se apresentar reta e totalmente móvel ao exame clínico, raios-X podem não ser necessários. Se o médico achar que há uma escoliose presente, ele solicitará raios-X que confirmarão a presença do desvio, assim como definirão o seu contorno e o tamanho da curva.

O tamanho da curva é descrito como um ângulo, a partir de raios-X, pelo método de Cobb, que é um método padronizado para medir curvas da coluna em todo o mundo.

## DIAGNÓSTICO E CONDUTA NÃO CIRÚRGICA DA ESCOLIOSE

### - Acompanhamento e tratamento antes do diagnóstico de escoliose

A escoliose ocorre com frequência na SR e, portanto, cada visita ao médico de sua filha deve incluir um exame físico da coluna. Sugere-se que a coluna seja avaliada pelo médico para monitorar o surgimento de escoliose a aproximadamente cada seis meses.

Fisioterapia, terapia ocupacional, hidroterapia, hipoterapia / ecoterapia e outras atividades da vida diária devem ter como objetivo:

- desenvolver, manter e promover a marcha pelo maior tempo possível;
- fortalecer os músculos das costas; e
- promover a postura correta ao sentar e ao dormir.

Portanto, as atividades diárias devem ser praticadas para desenvolver e manter a força e as funções. A avaliação regular pelo ortopedista é fundamental.

### - Acompanhamento após o diagnóstico da escoliose

Se sua filha está desenvolvendo escoliose, deve ser monitorada por um médico ortopedista que avaliará a gravidade e acompanhará a progressão da escoliose. Ele levará em conta o histórico médico anterior, a saúde geral, o crescimento e o desenvolvimento de sua filha.

A avaliação física incluirá a medição da altura e do peso de sua filha, exame da coluna, avaliação da postura, do tônus muscular, e de habilidades na posição sentada, em pé e ao andar.



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)



O ortopedista ou o clínico geral de sua filha, normalmente, avaliarão a coluna a cada seis meses. Pode ser recomendável que sua filha seja avaliada com mais frequência se:

- nunca andou;
- tem tônus muscular muito baixo;
- está tendo um pico de crescimento;
- desenvolveu escoliose muito jovem, e/ou
- a escoliose for grave.

Raios-X da coluna serão repetidos em vários intervalos e ajudarão o médico a avaliar o grau de progressão da escoliose.

Raios-X da coluna serão inicialmente realizados na primeira visita ao ortopedista quando ele notar uma curva da coluna. A partir daí, deverão ser realizados a aproximadamente cada seis meses, antes da maturidade esquelética, se o ângulo de Cobb for maior que 25 graus. Ou serão realizados a aproximadamente cada 12 meses, depois da maturidade do esqueleto, até o ângulo de Cobb parar de apresentar mudança.

#### **- Assistência médica para a escoliose**

O estado nutricional geral e a assistência médica enquanto sua filha cresce e se desenvolve trarão muitos benefícios físicos, inclusive para o crescimento da coluna. Por exemplo, as meninas com SR são muito propensas a desenvolver osteoporose. A osteoporose pode ser minimizada por meio de uma dieta rica em cálcio (comumente encontrado em produtos lácteos como leite e queijo) e de exercícios e atividades realizados, o máximo possível, à luz do sol para promover a produção de vitamina D.

No entanto, a exposição ao sol deve ser equilibrada e com a devida proteção da pele contra os efeitos dos raios ultravioleta. Portanto, é necessário considerar a hora do dia e o tempo em que sua filha ficará sob o sol. Fale com o médico sobre o monitoramento de ingestão de cálcio, sobre os níveis de vitamina D, e sobre a exposição segura à luz solar em sua cidade. Algumas meninas podem necessitar suplementos de vitamina D, em particular se elas vivem em áreas menos ensolaradas.

#### **- Fisioterapia e exercícios**

Há consenso de que a fisioterapia tem papel importante na preservação e, talvez, até mesmo na melhora das habilidades motoras, da força muscular e da flexibilidade das articulações. Recomenda-se que:

- Quando há marcha preservada, sua filha tente caminhar o máximo de tempo e a maior distância possível. O objetivo é aumentar a distância que sua filha pode caminhar e/ou o tempo em que permanece em pé, com ou sem assistência, dependendo de sua habilidade (pelo menos duas horas por dia, quando possível).



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)



- Quando não há marcha preservada, use um pódio (equipamento para ficar em pé) por pelo menos 30 minutos diários.

- Sua filha seja submetida diariamente a alongamentos (ver figura ao lado) para manter a amplitude dos movimentos dos músculos e das articulações. Um fisioterapeuta pode sugerir os tipos de alongamentos que podem ser usados e o tempo diário de aplicação dessas manobras.



- Converse com o fisioterapeuta e com o terapeuta ocupacional sobre as formas de manter sua filha sentada que possam ser benéficas para a sua coluna, o que pode exercícos de treino para a posição sentada (ver figura abaixo) e/ou adaptações para a sua cadeira de rodas com apoios adequados para manter sua coluna uniformemente equilibrada.



Porém, mesmo com os maiores esforços, nem todas as meninas continuarão caminhando enquanto crescem e amadurecem.

Ainda não está exatamente esclarecido como as atividades físicas podem minimizar a escoliose. No entanto, é consenso entre as famílias que a atividade física traz benefícios para as suas filhas.

### - O uso do colete na escoliose

Há muitas opiniões diferentes sobre a utilidade do colete para o controle da escoliose. Geralmente, acredita-se que o colete não altera a progressão da escoliose. No entanto, há consenso de que auxilia no equilíbrio na posição sentada. É necessário cuidado e acompanhamento sistemático de um especialista enquanto o colete estiver sendo usado, de modo que possa monitorar o crescimento, ajustar o uso do colete às atividades de vida diária, e observar algumas complicações que podem ser causadas pelo uso do colete (por exemplo, irritação de pele). O uso de colete requer ajustes frequentes e sistemáticos.

Quando uma criança com pouca idade precisa de cirurgia, os riscos de complicações cirúrgicas mais tardias podem aumentar. Por isso, em alguns casos, o uso de um colete bem ajustado por



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)

  
**Abre.te**  
Associação Brasileira de  
Síndrome de Rett de SP

uma criança pequena pode ajudar a retardar a necessidade de cirurgia de escoliose.

O uso do colete pode ser difícil, e as complicações podem incluir úlceras de pressão, dificuldade respiratória, desconforto geral, irritação da pele e exacerbação do refluxo gastroesofágico. O uso do colete pode dificultar a prática de habilidades que exijam mobilidade e atividade física, e pode levar à perda de força e flexibilidade do tronco.

Os pais devem discutir em conjunto com ortopedistas e fisioterapeutas no sentido de verificar se o uso do colete é de fato adequado para a sua filha.

## **CIRURGIA DA ESCOLIOSE**

### **- Indicações e objetivos da cirurgia**

Quando a escoliose continua a progredir e o ângulo de Cobb se torna maior do que 40-50 graus, seu médico pode aconselhar a cirurgia de coluna para correção da escoliose. Correção de curvas maiores pode acarretar riscos operatórios maiores. A necessidade e os riscos da cirurgia devem ser considerados caso a caso.

Os médicos geralmente costumam esperar até que a criança tenha mais de 10 anos para realizar a cirurgia de coluna. Muitas vezes, eles recomendam órtese, fisioterapia e atividade física para retardar a cirurgia, a fim de permitir, tanto quanto possível, o máximo crescimento da criança. O objetivo da cirurgia é conseguir uma coluna equilibrada, de modo que, em posições verticais, como sentado ou em pé, os ombros e os quadris estejam mais nivelados. Essa melhora no equilíbrio aumentará o nível de conforto na posição sentada e ajudará nas transferências durante as atividades cotidianas.

A correção da coluna é uma cirurgia grande e normalmente realizada em um serviço hospitalar altamente especializado, devido ao risco de complicações. A decisão pela cirurgia é um período extremamente estressante para as famílias, e é muito importante discutir os motivos da cirurgia, os detalhes das expectativas clínicas e cirúrgicas, e os possíveis desfechos decorrentes da cirurgia com os médicos de sua filha.

### **- Antes da cirurgia de escoliose**

O organismo de sua filha precisa estar tão forte quanto possível antes da cirurgia para diminuir os riscos perioperatórios e melhorar o período de recuperação. Cuidados com a saúde dos ossos de sua filha serão imprescindíveis nesse momento.

O preparo pré-operatório deve incluir as seguintes condutas:

- O terapeuta avaliará sua filha quanto às habilidades do dia a dia, como sentar-se, ficar em pé e andar.



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)



- Se o peso da sua filha for muito baixo para a sua altura, a suplementos nutricionais podem ser necessários por um período de tempo antes da cirurgia. Eventualmente, o médico pode recomendar a colocação temporária de uma sonda de alimentação no estômago ou no intestino delgado para fornecer calorias extras.
- Será necessária uma série de exames de sangue de rotina antes da cirurgia, de modo a se detectar e corrigir quaisquer anormalidades.
- O anestesista avaliará a condição de sua filha para a anestesia.
- Avaliações médicas adicionais também podem incluir a verificação dos níveis de saturação de oxigênio no sangue, por meio da colocação de um equipamento no dedo da paciente. Um eletrocardiograma (ECG) pode ser solicitado para que se verifique a frequência e o ritmo cardíacos e para medir o valor QTc.
- Sua filha pode ser encaminhada para outros especialistas para garantir que quaisquer outros problemas médicos subjacentes, tais como epilepsia ou refluxo gastroesofágico, sejam bem gerenciados.
- Neste momento, também é importante que as famílias conversem com os médicos e com os outros membros da equipe sobre o que esperar durante a internação.

#### **- A cirurgia propriamente dita**

Há várias técnicas diferentes que reduzem a curva e estabilizam a coluna. O extenso trabalho de preparo pré-operatório acima descrito terá papel na informação para as decisões cirúrgicas. O procedimento mais comum para a correção da coluna realizado em meninas com escoliose e SR é feito com abordagem posterior.

Não há dois casos iguais, e o seu papel é fundamental nas discussões pré-operatórias. É importante compreender as opções cirúrgicas e condutas preferenciais para a sua filha. Você deverá discutir os detalhes da cirurgia, como o tipo de incisão ou de incisões, o tipo de hastes a serem utilizadas, e os níveis da coluna que serão abrangidos pela cirurgia. Em alguns casos, a correção se estende para os ossos da pélvis para estabilidade adicional. A curva será corrigida tanto quanto o médico considerar seguro para a sua filha, e as hastes de metal serão inseridas de forma a estabilizar a coluna na sua nova posição.

Em alguns casos, o cirurgião pode utilizar abordagem anterior da coluna associada com a abordagem posterior acima descrita. A abordagem anterior permite o uso de diferentes tipos de instrumentação e permite ao cirurgião estabilizar a face anterior da coluna, o que é impossível quando se usa apenas a abordagem posterior. Os riscos e benefícios da abordagem anterior já terão sido detalhadamente discutidos no período de preparo pré-operatório.

A cirurgia de escoliose pelas abordagens acima referidas pode durar três horas ou mais – tempo de espera frequentemente estressante para pais.



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)



Além do planejamento pré-operatório cuidadoso, descrito anteriormente, muitas famílias, antes da cirurgia propriamente dita, deverão planejar um período de afastamento do trabalho e tomar as providências necessárias em relação aos cuidados necessários com os outros filhos durante o período de cirurgia e pós-operatório.

### **- Depois da cirurgia**

Após a cirurgia, sua filha ficará internada na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) para acompanhamento e cuidado constante. Um especialista em dor da equipe trabalhará com você e com sua filha para promover alívio da dor e conforto. Os remédios para dor e a cirurgia em si podem levar à constipação. Suas informações, portanto, serão cruciais para os especialistas em dor, já que você é a pessoa que mais conhece a sua filha. Ventilação assistida pode ser necessária no período pós-operatório imediato. A monitorização cuidadosa dos pulmões, a aspiração oral e a fisioterapia respiratória ajudarão a prevenir complicações pulmonares, como infecções.

A mobilidade será incentivada no período pós-operatório. Movimentar-se logo melhorará a respiração, a força e a função muscular, e auxiliará sua filha a sentir-se mais confortável. Um padrão típico de movimentação após a cirurgia de coluna inclui:

- rolar o tronco para mover-se na cama, imediatamente após a cirurgia;
- um dia após a cirurgia, sentar-se na extremidade da cama;
- dois dias após a cirurgia, transferência da cama para uma cadeira;
- três dias após a cirurgia, caminhar (quando possível), e
- ao longo da permanência no hospital, você será instruída sobre como erguer e transferir sua filha.

### **- Do hospital para casa**

Para que esteja pronta para deixar o hospital, sua filha já deve ser capaz de se sentar em sua cadeira de rodas ou de dar alguns passos (se andava antes da cirurgia). Os medicamentos usados no pré-operatório e durante a operação podem afetar o modo como sua filha metabolizava os medicamentos que tomava antes da cirurgia. Assim, as doses dos medicamentos habituais podem precisar de ajustes.

O tempo necessário para a recuperação total é muito variável, dependendo do grau de deficiência e da extensão da cirurgia. A cicatrização dos pontos também é variável, mas já devem estar cicatrizados por volta da segunda semana. Se sua filha apresentar problemas com a cicatrização dos pontos, consulte um especialista o quanto antes para verificar o que está acontecendo e tratar da ferida operatória.

Dependendo da extensão da correção cirúrgica, pode haver algumas restrições em como a criança deve ser erguida ou movida. Podem ser prescritas ataduras de suspensão nos casos em que a correção se alonga até a pélvis. A maioria das crianças se cansará muito nesse período inicial, mas o estabelecimento de rotinas diárias normais deve ser encorajado, visando à melhora dos níveis de resistência. Seu médico e seu terapeuta darão todas as orientações sobre o retorno às atividades normais.



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)



A cirurgia para escoliose tem muitas vantagens para meninas com SR. Depois da recuperação, as famílias frequentemente informam a satisfação com os resultados. Atividades de vida diária são, na sua maioria, mantidas e, em alguns casos, melhoram após a cirurgia de escoliose. A postura sentada melhora e a mobilidade normalmente é mantida. No entanto, algumas famílias relatam que, após a cirurgia, fica mais difícil para sentar sua filha no chão, para abraçá-la e para movê-la.

Depois da cirurgia, serão necessárias consultas sistemáticas ao ortopedista. A primeira consulta deverá ocorrer aproximadamente seis semanas após a cirurgia e, depois, a cada dois a três meses, durante o primeiro ano. A partir daí, alguns médicos desejam acompanhar a sua filha e verificar a coluna anualmente. Qualquer preocupação da família deverá ser reportada para o médico ortopedista a qualquer momento.

#### **- Cirurgia: Nem sempre a melhor opção para casos de escoliose muito severa**

A cirurgia pode não ser apropriada para algumas meninas e mulheres com SR que tenham desenvolvido uma escoliose muito grave. São casos em que os riscos da cirurgia podem superar os benefícios, e em que o acompanhamento médico e as estratégias terapêuticas devem continuar sendo a base do tratamento.

Nesses casos, é importante:

- manter os ossos saudáveis,
- promover, tanto tempo quanto possível, posturas verticais em pé e ao caminhar, e
- fornecer suporte de assento para atingir uma postura sentada equilibrada.

O acompanhamento e o tratamento de úlceras de pressão (ou escaras) também são necessários. Antibióticos podem ser necessários mais frequentemente para minimizar a possibilidade de desenvolvimento de séria infecção pulmonar decorrente da restrição do movimento da parede do tórax. Também é de grande utilidade estimular a tosse e promover a posição vertical em períodos de doença respiratória ativa.



R. França Pinto 1031/33  
CEP 04016-034 . São Paulo . SP  
Telefax (11) 5083-0292

[www.abrete.com.br](http://www.abrete.com.br) . e-mail: [abretesp@terra.com.br](mailto:abretesp@terra.com.br)

