

UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

FERNANDA MENEHINI PIERIN BERARDINELI

**INVESTIGAÇÃO DO PADRÃO DE RASTREAMENTO OCULAR EM UM GRUPO DE
PACIENTES COM SÍNDROME DE RETT**

São Paulo

2015

UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

FERNANDA MENEGHINI PIERIN BERARDINELI

**INVESTIGAÇÃO DO PADRÃO DE RASTREAMENTO OCULAR EM UM GRUPO DE
PACIENTES COM SINDROME DE RETT**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie, como requisito para obtenção do título de Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento.

Orientador: Prof. Dr. José Salomão Schwartzman

São Paulo

2015

B483i Berardineli, Fernanda Meneghini Pierin.
Investigação do padrão de rastreamento ocular em um grupo de pacientes com Síndrome de Rett / Fernanda Meneghini Pierin Berardineli. 2016.
64 f. : il. ; 30 cm

Dissertação (Mestrado em Distúrbio do Desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie. São Paulo, 2016.
Referências bibliográficas: f. 54-60.

1. Síndrome de Rett. 2. Rastreamento ocular. 3. Referência visual. I. Título.

CDD 616.8588

FERNANDA MENEGHINI PIERIN BERARDINELI

**INVESTIGAÇÃO DO PADRÃO DE RASTREAMENTO OCULAR EM UM
GRUPO DE PACIENTES COM SINDROME DE RETT**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie, como requisito para obtenção do título de Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento.

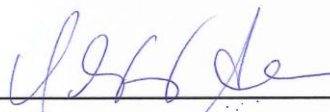
Orientador: Prof. Dr. José Salomão Schwartzman

Aprovada em 28 de Janeiro de 2016

BANCA EXAMINADORA



Prof. Dr. José Salomão Schwartzman



Prof. Dra. Maria Eloisa D Antino



Dra Renata de Lima Velloso

“Renda-se, como eu me rendi.
Mergulhe no que você não conhece, como
eu mergulhei.

Não se preocupe em entender; viver
ultrapassa qualquer entendimento.

Clarisse Lispector

AGRADECIMENTOS

Primeiramente a Deus, pela espiritualidade, refúgio e fortaleza;

À minha mãe Arlete (em memória) que, sempre me incentivou e nunca me deixou desistir; mesmo nos momentos difíceis da sua saúde, foi paciente e compreensiva com as minhas escolhas;

Ao meu pai Cesar que, mesmo sem ter tido a oportunidade de ter um diploma, nunca deixou de me ensinar o caminho dos livros e da honestidade;

Ao meu esposo Ronaldo, que me apoiou nessa jornada, que acreditou no meu trabalho e que - de forma tão carinhosa - cuidou da nossa família nos momentos da minha ausência;

Aos meus filhos Pedro, João e Maria Fernanda, pela razão de tudo isso acontecer;

Às famílias que gentilmente compreenderam e confiaram suas filhas ao meu objetivo e desejo de acrescentar propósito em suas vidas;

Ao Professor Dr. José Salomão Schwartzman que me aceitou como sua orientanda e que, de maneira sábia e carinhosa, dividiu comigo seu conhecimento e me ensinou além das pesquisas;

À Professora Dra Maria Eloisa Fama Dantino, que me acolheu e fez com que o trabalho se conduzisse de maneira mais agradável e prazerosa;

À Fonoaudióloga Dra Renata de Lima Velloso, companheira de laboratório e sábia pesquisadora, por me inspirar e me apoiar durante essa jornada;

À amiga Luciana Cervone Maluf, companheira de trabalho, que me acolheu, me ouviu e ofertou muitas palavras de incentivo;

À minha tia Ângela, que ajudou a cuidar dos meus filhos nos momentos da minha ausência;

À Isabel, porque, sem ela, eu não conseguiria me organizar e me ausentar tantas vezes do meu lar;

Às amigas de turma Naiara, Glauce, Tânia e Regina, que carinhosamente batizou-se como Estudo de Caso, onde me ensinaram muitas coisas e proporcionaram momentos de muita reflexão e crescimento, além da alegria contagiante;

Às amigas do laboratório Tea-Mack, Juliana, Talita, Vivian, Fabrícia, Tally, Cíntia, Renata, Karen e Laura, que compartilharam momentos de sabedoria profissional e pessoal;

À amiga Fabrícia, que gentilmente me ajudou no momento final da conclusão desse trabalho;

À Silvana Santos que me ajudou com a sua experiência e sabedoria na finalização e condução desta pesquisa;

À Associação Brasileira de Síndrome de Rett -Abre-te/SP que intermediou o contato com as famílias;

RESUMO

BERARDINELI, Fernanda Meneghini Pierin. *Investigação do padrão de rastreamento ocular em um grupo de pacientes como Síndrome de Rett*. Dissertação de mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento. Universidade Presbiteriana Mackenzie. São Paulo, 2015. 36 f.

A Síndrome de Rett (SR) é uma desordem neurológica progressiva que afeta preferentemente mulheres, sendo marcada pela perda funcional das habilidades motoras e cognitivas. A severidade do quadro dificulta o desenvolvimento social e comunicativo da população atingida. Estudos recentes sobre a SR visam investigar aspectos que possam levar à melhor compreensão de suas habilidades cognitivas. O objetivo deste estudo foi verificar se, frente aos estímulos apresentados na tela de um computador - produzidos por meio do equipamento computadorizado *eye tracking* - existiria um padrão de preferência visual do grupo de sujeitos avaliados nesta pesquisa. O grupo estudado foi composto por 18 pacientes com Síndrome de Rett, cadastradas na Associação Brasileira de Síndrome de Rett (Abre-te/SP), com idade entre 2 e 30 anos. Avaliou-se a porcentagem média de tempo de fixação de olhar em determinadas regiões da tela do computador; a correlação entre a idade das pacientes e a porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela do computador; a relação entre o tempo de fixação do olhar e a mobilidade das pacientes e a preferência do olhar para o(s) lado(s) esquerdo/direito. Concluiu-se que os sujeitos avaliados com SR – independentemente da idade e mobilidade - olham mais para o lado esquerdo da tela independentemente dos estímulos apresentados.

Palavras-chave: Síndrome de Rett. Rastreamento ocular. Preferência visual

ABSTRACT

The Rett Syndrome (RTT) is characterized by a progressive neurological disorder that almost exclusively affects females, being defined by the functional loss of motor and cognitive skills. The severity of the case makes it difficult the social and communication development of the affected patients. The goal of this study was to verify if, independently of the presented stimulus on the computer screen – produced by a computerized eye tracking equipment – there would be a visual preference standard of people suffering from RTT. The group that was studied was formed by 18 patients with Rett Syndrome, registered in the “Associação Brasileira de Síndrome de Rett (Abre-te/SP)”, with ages from 2 to 30 years old. Our investigation analyzed the average percentage of the time of staring to the computer screen; the existence or not of the correlation between patients ages and the staring preference to the left/right side, or the up/down positions. It was concluded through the gathered data from the RTT groups that – no matter the age and the motor skills of the investigated patients – they look to the computer screen no independently of the presented stimulus, with a visual preference to the left side of the computer screen.

Key-words: Rett Syndrome. Eye tracking. Visual Preference

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1	Equipamento Mirametrix.....	32
FIGURA 2	Tela de transição.....	34
Figura 3	Tela(s) de estímulo(s).....	34
FIGURA 4	Porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela inteira do computador.....	39
FIGURA 5	Porcentagem média do tempo de fixação do olhar significativamente maior na tela inteira (TI), nas telas de transição (TT) e nas telas com estímulo (TE) para cada paciente.....	45

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1	CRITÉRIOS REVISTOS PARA A FORMA CLÁSSICA DA SÍNDROME DE RETT (FONTE HAGBERG, 2002).....	17
QUADRO 2	ESTÁGIOS CLÍNICOS NA SÍNDROME DE RETT (FONTE HAGBERG & WITT ENGERTSON – 1986).....	19
QUADRO 3	FASES DO DESENVOLVIMENTO INFANTIL, FONTE (PAPALLIA, 2000)...	23

LISTA DE TABELAS

TABELA 1	CARACTERIZAÇÃO DAS PACIENTES COM SÍNDROME DE RETT INCLUÍDAS NO ESTUDO.....	31
TABELA 2	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada um dos quatro quadrantes e na tela inteira do computador.....	38
TABELA 3	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador.....	40
TABELA 4	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas de transição.....	40
TABELA 5	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas com estímulo.....	41
TABELA 6	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela inteira do computador.....	42
TABELA 7	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas de transição.....	43

TABELA 8	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas com estímulo.....	44
TABELA 9	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar nas telas de transição e nas telas com estímulo.....	46
TABELA 10	Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar no estímulo social e em outras áreas da tela.....	47

SUMÁRIO

2. Revisão de literatura	16
2.1. Síndrome de Rett	16
2.2. Rastreamento ocular e padrão de fixação.....	21
3. Objetivos	29
4. Método	30
4.1. Participantes.....	30
4.2. Equipamento	31
4.3. Procedimentos	32
4.3. Análise dos Resultados.....	35
5. Resultados.....	37
6. Discussão.....	48
7. Conclusão.....	53
8. Referências bibliográficas	54
Anexos	61

1- Introdução

A SR caracteriza-se pela perda progressiva das habilidades motoras e cognitivas, após um período de desenvolvimento aparentemente normal até os primeiros 6-18 meses de vida. É um transtorno neurológico que afeta quase que exclusivamente pessoas do sexo feminino. O quadro clínico pode se apresentar da forma clássica e atípica, nas quais o quadro clínico se manifesta de forma diversa podendo estar presentes a marcha, a fala e outras habilidades cognitivas. (SPLENDORE et al., 2012).

Considera-se a SR como uma das formas mais severas de deficiência intelectual no gênero feminino (LEWIS; JACKIE, 1999, GATA et al., 2010, QUEIROZ et al., 2014). Devido aos severos prejuízos múltiplos presentes na fala e no controle motor, a aprendizagem de uma criança com SR é muito prejudicada e a avaliação pelos testes neuropsicológicos formais que requerem respostas motoras como falar ou apontar e até mesmo executar manualmente determinadas tarefas não podem ser utilizados (LEEMING et al.; 1979; JONES, CREGAN, 1986; KIERNAM et al., 1987, MITRE et al.; 1988; DJUKID et al., 2012; SANTOS, 2013; DJUKIC et al., 2012; DJUKIC et al., 2014).

Descrições clínicas iniciais baseadas em avaliações de comportamento adaptativo indicavam deficiência intelectual severa e profunda, porém, pesquisas realizadas com depoimentos de pais e cuidadores sugerem que pacientes com SR apresentam um olhar intenso e comunicativo (LEWIS e WILSON, 1999; HUNTER, 2002; HAGBERG, 2002). Levando-se em conta a dificuldades em avaliar estas pessoas pelos métodos mais usuais o equipamento computadorizado *eye tracking* tem servido como uma ferramenta eficaz em investigações sobre a cognição e intenção destes pacientes através do olhar (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006; VELLOSO, 2007; VIGNOLI et al., 2010; DJUKIC et al., 2012; ROSE et al., 2013).

Essa pesquisa busca investigar a possível existência de um padrão preferencial de rastreamento ocular, dado esse que deverá ser levado em conta na proposição de novas metodologias para testar, de fato, aspectos cognitivos associados à Síndrome de Rett. Nos parece de suma importância determinar se há

um viés na forma como estas pessoas olham para o computador pois caso presente, este dado poderia influenciar de forma bastante importante o resultado de pesquisas realizadas utilizando-se este paradigma.

2.1. Síndrome de Rett

A SR foi relatada inicialmente por Andreas Rett, em 1966, descrevendo estudo com 31 meninas, tendo chamado a atenção para um quadro de regressão mental, caracterizado por deterioração neuromotora (RETT, 1966).

Somente após a publicação do trabalho de Hagberg et al. (1983), descrevendo 35 meninas com esta condição, a SR foi reconhecida pela comunidade médica como uma desordem neurológica progressiva, caracterizada por atraso no desenvolvimento psicomotor e caracterizada, sobretudo, pela apraxia e estereotípias manuais, deficiência intelectual e convulsões. Também estão presentes outras características como a diminuição do perímetro cefálico, a presença de escoliose, distúrbios respiratórios e gastrintestinais. É uma condição crônica, com severo impacto no sistema nervoso central e uma das causas mais frequentes de deficiência múltipla e severa encontrada no sexo feminino (ROSEMBERG et al., 1987; SCHWARTZMAN, 2003, MARCHETTO, 2010; MONTEIRO et al., 2011; SCHWARTZMAN et al., 2013). Agitação, pupilas dilatadas, taquicardia, hipertonia e movimentos em que a criança balança o corpo, também podem ser observadas (HAGBERG et al.; 2001; BRUCK et al.; 2001; FERH et al.; 2010). No Brasil, a primeira publicação sobre a SR foi de Rosemberg et al. (1986), que descreveram os cinco primeiros casos.

A SR, na forma clássica, evolui de maneira previsível, com critérios clínicos descritos por Hagberg & Witt–Engerström (1986) e atualizados pelo *The Rett Syndrome Diagnostic Criteria Work Group* (1988). Hagberg et al., (2002) apresentaram revisão para o diagnóstico da forma clássica da doença, descrita no Quadro 1.

Quadro 1. Critérios revistos para a forma clássica da SR. (Fonte HAGBERG, 2002)

<i>Critérios necessários:</i>
Desenvolvimento precoce aparentemente normal
Prejuízo significativo nas habilidades funcionais com as mãos
Aparecimento de regressão psicomotora, acompanhado de desinteresse social e perda das habilidades comunicativas
Movimento estereotipado das mãos (movimento de torcer, lavar, bater e esfregar as mãos)
Apraxia e marcha prejudicada
Aparência normal ao nascer
Prejuízo significativo nas habilidades funcionais com as mãos
<i>Critérios de Apoio (não obrigatórios no diagnóstico)</i>
Irregularidades respiratórias como hiperventilação
Escoliose progressiva durante a infância
Crises Epiléticas
Anormalidades diversas no eletroencefalograma de sono (EEG de sono)
Distúrbios vasomotores e tróficos de extremidades (mãos e pés pequenos e frios)
Retardo pondero-estatural (baixa estatura e peso subnormal)
Ranger de dentes em vigília (bruxismo)
Padrões de sono anormais (despertar noturno, sonolência diurna)
Constipação ou prisão de ventre crônica
Distensão do abdômen por ingestão de ar
Sinais espásticos, rigidez e distonias

Admite-se uma prevalência da doença de 1:12.000 a 1:22.000, afetando quase que exclusivamente crianças do sexo feminino de todas as raças. Dentro desse nível de prevalência, há ainda variações fenotípicas das manifestações clássicas e com a presença de formas atípicas da SR (GATA et al., 2010, SPLENDORE et al. 2012; SCHWARTZMAN et al., 2013).

Em 1999 foram descritas mutações no gene MECP2 (methyl-CpG-binding protein 2) localizado no cromossomo X dominante, que tem a função de inativação

de outros genes através de mecanismos de repressão em transcrição envolvendo a ligação a regiões CpG metiladas(AMIR et al.,1999).

Segundo Huppke (2000) alguns estudos identificaram mutações no gene MECP2 para cerca de 80% dos casos de SR clássico (esporádicos ou familiares), sendo que 20% podem apresentar características sugestivas para o diagnóstico. Em estudo de Milunsky et al., (2001), realizado com 65 pacientes, constatou-se que 75% a 80% da população que tinha a doença na forma clássica apresentavam mutações em tal gene.

As formas atípicas da SR podem estar relacionadas às diferentes mutações e deleções já identificadas (HADBERG et al.; 2002, CASTELLO et, al.; 2009). Portanto, alguns casos podem se diferenciar do critério estabelecido para a forma clássica da SR. O avanço na genética mostrou que existe a variabilidade tanto na forma de apresentação quanto na progressão e gravidade da doença SR (GATA.,et al 2010).

Lima et al. (2009), apontam que, de 105 pacientes analisadas, 68% apresentaram a forma clássica, 27% a forma atípica da doença e cinco pacientes não foram classificadas devido à idade estabelecida para a pesquisa.

Nieto-Barrera (1999), caracteriza a SR na forma atípica como sendo aquela em que o início das manifestações é mais precoce ou tardio do que o previsto para a forma típica. Zapella et al. (2001) descreveram que pacientes diagnosticadas com a forma atípica da SR, podem - ao longo do seu desenvolvimento - recuperar habilidades motoras como falar, andar e o uso funcional das mãos.

Com relação a ocorrência da SR em meninos, até 1998 os relatos eram descritos como letais. Poucos casos foram descritos até então e alguns com um fenótipo similar ao da SR observado em meninas. Os casos observados dizem respeito a irmãos de meninas com SR, os quais nasciam com uma doença encefalopática seguida pelo óbito (TOPÇU et al.; 1991; COLEMAN, 1990; SHWARTZMAN, 2003). Em 1998, foi relatado no Brasil, o caso de um menino de 2 anos e 9 meses com fenótipo típico da síndrome de Rett, que apresentava o cariótipo XXY, associando a Síndrome de Klinefelter com a SR (SCHWARTZMAN et al., 1998). Schwartzman (2003), também descreve que mutações no gene MECP2 reportadas em meninos, podem apresentar um quadro encefalopático distinto do quadro clássico da SR observado em meninas.

Em estudo sobre a correlação do genótipo – fenótipo em pacientes SR, Lima et al. (2009), discutem que o diagnóstico na fase inicial é mais difícil; portanto, o acompanhamento se faz necessário em pacientes menores de 2 anos com quadro clínico sugestivo. Esses autores concluíram que a SR é um transtorno heterogêneo, sendo que o estudo detalhado de diferentes mutações ajuda a compreender a variabilidade clínica e evolutiva da doença. A gravidade da SR pode ser determinada pelo tipo e localização de sua mutação e inativação do cromossomo X (VIGNOLI et al.; 2010; YOUNG et al.,2011). No entanto, a SR é uma condição baseada em critérios clínicos, sendo possível o diagnóstico mesmo na ausência de comprovação de mutações no gene MECP2.

A SR evolui em estágios na forma clássica, que foram propostos por Hagberg & Witt-Engerström (1986), e estão descritos no Quadro 2.

Quadro 2. Estágios clínicos na SR. (Fonte Hagberg & Witt-Engerström (1986))

<i>Estágio I:</i>	<i>Estagnação precoce:</i> início da síndrome, ocorrendo entre seis e dezoito meses; esse estágio é caracterizado pela estagnação do desenvolvimento, desaceleração do crescimento encefálico e tendência ao isolamento social.
<i>Estágio II:</i>	<i>Rapidamente destrutiva:</i> ocorre entre o primeiro e o terceiro ano de vida, durando de algumas semanas a meses. A fase é marcada pela regressão psicomotora, choro imotivado, irritabilidade, perda da fala adquirida, comportamento autista, movimento estereotipado das mãos e perda funcional de movimentos. Por vezes observam-se também irregularidades respiratórias e, em alguns casos, a presença de episódios epiléticos.
<i>Estágio III:</i>	<i>Pseudo estacionária:</i> ocorre entre dois e dez anos. A fase é marcada por alguns sinais de certa melhoria nos sintomas, inclusive nas relações sociais da criança. Outros episódios - tais como ataxia e apraxia, espasticidade, escoliose e bruxismo - continuam presentes.
<i>Estágio IV:</i>	<i>Deterioração motora tardia:</i> tal fase ocorre após os dez anos, e é marcada pela lenta progressão de prejuízos motores, pela ocorrência de escoliose e desvio cognitivo grave. Podem ocorrer também coreo-atetose, distonia e distúrbios dos neurônios motores periféricos. Pacientes que apresentam marcha independente poderão apresentar também piora das dificuldades motoras, necessitando de cadeira de rodas (para ou tetraparesia). É um estágio marcado pela melhora do quadro, contato social e das convulsões.

Pelos critérios da Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde – CID -10 (OMS, 2000), a SR está classificada como um dos Transtornos Globais do Desenvolvimento, incluída no F84, sendo caracterizada por um desenvolvimento inicial aparentemente normal, seguido de perda parcial ou completa de linguagem, da marcha e do uso das mãos, associado, ainda, a um retardo do desenvolvimento craniano. Ocorre habitualmente entre os 7 e os 24 meses de vida. O desenvolvimento social e o desenvolvimento lúdico são

dificultados enquanto o interesse social continua, em geral, preservado. A partir da idade aproximada de quatro anos, manifesta-se a ataxia do tronco e a apraxia.

Seguindo as mesmas descrições da CID-10, o Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM- IV, 2002), classificava a SR como um dos cinco Transtornos Globais do Desenvolvimento. Já a nova edição do DSM-5 (2014), descreve a SR como uma doença regressiva nas idades entre 1 e 4 anos, fase em que há uma ruptura da integração social seguida de certa melhora e, portanto, retirando-a do grupo dos Transtornos Globais do Desenvolvimento. O estudo de Schwartzman et al.;2015 explica que o grupo estudado de pacientes SR olham por mais tempo em figuras sociais e na região dos olhos do que o grupo com TEA (Transtorno do Espectro do Autismo), afirmando que o grupo SR são mais engajadas socialmente.

Crises epiléticas são comuns e frequentes na SR ocorrendo em torno de 75% dos casos. Elas podem assumir formas generalizadas, focais ou atípicas. O diagnóstico preciso e correto evita o uso de medicação inadequada, sendo que algumas alterações como episódios de apnéia acompanhadas por crises hipoxêmicas muitas vezes são confundidas com crises epiléticas (PERCY, 2008; VIGNOLI et al., 2012). A morte, em geral, ocorre em decorrência de quadros infecciosos ou de problemas respiratórios crônicos. No entanto - diferentemente do esperado quando a SR foi inicialmente descrita - há evidências de que a expectativa de vida das pacientes aumenta caso as estratégias atuais de intervenção sejam aplicadas (PERCY, 2008).

O tratamento da SR deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar, formada com base na descrição fenotípica do quadro de cada paciente (LOTAN, 2006; SANTOS, 2013). O médico deve ater-se, sobretudo, à tomada de medidas preventivas e questões básicas de saúde. O planejamento individual para cada paciente, feito por meio de discussões em equipe, possibilita melhora nas intervenções educativas e em situações residenciais mais funcionais, a fim de concentrar o desenvolvimento de novas estratégias terapêuticas e de lazer. (LOTAN, 2006; SCHWARTZMAN et al., 2015)

2.2. Rastreamento ocular e padrão de fixação

Estudos conduzidos com equipamentos de rastreamento visual (*eye tracking*) têm como alguns dos objetivos capturar o foco do olhar dos pacientes, levando em conta o tempo de fixação, posicionamento relativo ao estímulo na tela, movimentos sacádicos e diâmetro pupilar (REYNOLDS et al., 2009). Por volta de 1950, os primeiros estudos sobre investigações do movimento da imagem na retina foram realizados com a alavanca óptica da lente de contato. Tratava-se de um dispositivo engenhoso, que gravava, em segundos, os movimentos dos olhos para baixo, detectando a posição de um estreito feixe de luz *custom-built*, refletido por um espelho montado sobre uma lente de contato escleral bem presa. Esses primeiros estudos revelaram o padrão de fixação clássica: oscilações lentas de olho, periodicamente interrompidas (de 2 a 3 vezes por segundo) por microscadadas, que ocorriam, ao mesmo tempo, em ambos os olhos (KOWLER, 2011).

Desde então, alterações metodológicas foram adotadas para fins de estudos de fixação, sendo que um novo método chamado de “método de bobina de campo magnético” tornou possível gravar os movimentos dos olhos com precisão. Com o novo equipamento, os movimentos da cabeça ficaram mais livres e a fixação observada frente a tarefas visuais e visuomotoras propiciaram um aumento na velocidade de imagem e variabilidade da posição do olho em relação ao padrão das sacadas (STEINMAN, COLLEWIJN, 1980; EPELBOIM, et al., 1995; KOWLER, 2011).

Avanços na técnica de rastreamento ocular auxiliaram na investigação do desenvolvimento humano na medida em que possibilitaram medir como as pessoas percebem o mundo. Sua aplicabilidade é fácil e sua utilização informa a habilidade para categorizar eventos visuais e auditivos, perceber e representar objetos e rastrear rostos humanos. Na literatura médica, encontramos descrições de medidas de movimento dos olhos de adultos e crianças, sejam eles típicos ou atípicos (JOHNSON, et al., 2004; GREDEBÄCK, et al., 2004).

O comportamento dos olhos modifica-se desde muito cedo em indivíduos em condições típicas. Um bebê nessas condições, conforme olha para diferentes

pontos, constrói registros em sua mente, adquirindo gradativamente a condição de reconhecer e discriminar diferentes estímulos, antes mesmo da formação de sua linguagem verbal (GREDEBÄCK, et al., 2010).

Estudos realizados com bebês de 6 a 9 meses acerca do reconhecimento de faces por meio de rastreamento visual constata a presença de uma atividade cerebral organizada para reconhecimento de faces familiares. Assim, de forma inata, bebês diferem a face do cuidador em relação a faces de estranhos (MASH et al., 2013).

Rayner (1998) descreve que, durante a realização da sacada (movimento com os olhos), existe um tempo de latência, já que os movimentos motores requerem tempo para planejamento e execução, quando ocorre o processamento da informação. Para isso, o uso das funções executivas - como regulação da ação voluntária, controle inibitório e planejamento das ações - está implícito na ação do movimento ocular (ORSATI, 2008).

Estudos sobre os processos das funções cerebrais e comportamentos são inerentes às investigações que fazem parte de pesquisas sobre Distúrbios Neurológicos (STAHL, 2004). Diante dessas investigações, pesquisas sobre o movimento ocular atraíram a atenção de pesquisadores e seu número aumentou, uma vez que seu método se revela como eficaz e não invasivo.

O padrão de rastreamento ocular na população ocidental é realizado da esquerda para direita (STARR ; RAYNER , 2011). Em estudos com rastreamento ocular, constatou-se que a população ocidental também apresenta um maior número de fixação em regiões como olhos, nariz e sobrancelhas (KRET et al.; 2013).

Para o conhecimento dos Transtornos do desenvolvimento infantil, é preciso remeter-se ao conhecimento do desenvolvimento considerado normal. Deste modo, Papalia (2000) propõe estágios descritos no Quadro 3, apresentado abaixo:

Quadro 3. Fases do Desenvolvimento Infantil, fonte (Papalia, 2000)

<i>Estágio pré-natal</i>	caracteriza-se pela concepção até o nascimento, sendo que neste estágio ocorre a formação da estrutura e dos órgãos corporais básicos.
<i>Primeira Infância</i>	do nascimento até os três anos; caracteriza-se pela influência do meio ambiente, pois o recém nascido ainda dependente de cuidados, é competente perante o crescimento físico e o desenvolvimento das habilidades motoras. Nas primeiras semanas de vida, já existe a capacidade de aprender, de falar e de compreender. Por volta do segundo ano de vida, desenvolve-se a auto consciência e nessa transição do primeiro para o segundo ano, identifica-se o apego aos pais e aos outros, sendo que o vínculo materno existe desde o nascimento.
<i>Segunda Infância</i>	dos três aos seis anos, caracteriza-se pelo desenvolvimento motor complexo e pelo comportamento egocêntrico. A maturidade cognitiva faz com que a criança desenvolva ideias lógicas sobre o mundo. A criatividade e a imaginação nos jogos lúdicos tornam-se mais elaborados e a independência e o auto controle aumentam.
<i>Terceira infância</i>	dos seis aos doze anos, é marcada pelo crescimento físico, motor e cognitivo, quando as habilidades de memória e linguagem aumentam. Inicia-se também o processo da auto imagem, influenciado pelo grupo social e exercendo construção da personalidade e da auto estima.

Compreende-se que as disfunções ou desvios no desenvolvimento infantil podem ocorrer desde a concepção, no nascimento ou nos primeiros anos de vida, estando frequentemente associados a algum grau de retardo mental (SOUZA et al., 2004). Deste modo, torna-se necessário o conhecimento das fases do desenvolvimento infantil considerado normal para se prevenir e minimizar os prejuízos quando eles se manifestam, além de maximizar as habilidades avaliadas para melhorar a qualidade de vida do sujeito afetado e de sua família (PAPALIA; 2000, DJUKIC et al.,2012).

Lewis e Wilson (1999) relatam que as etapas típicas do desenvolvimento - mesmo sendo adquiridas antes da ocorrência da regressão em pacientes com SR - se forem observadas sob uma ótica retrospectiva, podem ocorrer de forma incompleta ou atrasada. Kerr (1986) descreveu um curso estimativo para o

desenvolvimento da SR; ela afirmou que, entre os seis e os 30 meses, há um período de regressão no desenvolvimento infantil, quando as habilidades já adquiridas são perdidas. Nessa fase, a criança apresenta choro incontrolável seguido de ansiedade e perda do contato social. Passado esse período, perde-se a habilidade da fala e torna-se evidente a deficiência.

Witt Engerström (1990) descreve a SR como um distúrbio sequencial que envolve um desenvolvimento específico dentro de uma perspectiva neurológica. Também relata que tal população é incapaz de passar do estágio sensório-motor do desenvolvimento para o nível simbólico de maturação e que, após o período de regressão, o contato e o uso do olhar melhoram para compensar a apraxia.

Kiernam (1988) descreve o processo comunicativo como algo fundamental para o processo global do desenvolvimento, uma vez que ele se interliga com aspectos sociais, emocionais e cognitivos. Sob esse aspecto, a visão e o olhar são considerados modos importantes de comunicação com o mundo (CAPOVILLA et al., 1994; CAPOVILLA et al., 1997; LEWIS e WILSON, 1999; FIRMO, 2005; DJUKID et al., 2012; ROSE et al., 2013).

Baptista et al. (2004) avaliaram sete garotas com SR nos estágios II e III utilizando o rastreamento visual. O objetivo do estudo foi avaliar a intencionalidade no olhar a partir de provas de pareamento de imagens por semelhança visual, semelhança semântica e vocabulário receptivo. Verificou-se que as garotas podiam responder a comandos simples e conseguiam combinar e categorizar objetos. Na pesquisa em questão, as respostas foram significativamente mais positivas do que negativas o que levou os autores a concluir que essas 7 garotas com SR apresentaram intencionalidade no olhar.

Amorosino (2006) investigou o vocabulário receptivo de 14 pacientes SR com idades de três à 10 anos, visando comprovar a existência do olhar com intenção comunicativa, utilizando o equipamento *de rastreamento visual* e o Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP computadorizado e sua variação o Teste de Vocabulário Receptivo com fotos coloridas – TVRF – colorido). Os resultados evidenciaram número de acertos similares aos de crianças típicas com idade de 2-3 anos.

Por outro lado, em 2007, Velloso avaliou o reconhecimento de cor, forma, tamanho e posição em dez crianças com SR, nas idades de quatro à 12 anos, igualmente utilizando o equipamento computadorizado de rastreamento ocular. O objetivo do seu estudo foi avaliar tal reconhecimento pelas pacientes com SR, tendo concluído que elas não reconheciam a maior parte dos conceitos a partir de estímulos expostos durante quatro segundos sendo que os estímulos haviam sendo exaustivamente apresentados às crianças nas semanas anteriores ao experimento.

Vignoli et al.; (2010) realizaram estudo intitulado *As correlações entre função neurofisiológica comportamental e cognitiva na SR*. Partindo do pressuposto de que há uma multiplicidade de manifestações fenotípicas comportamentais e cognitivas em pacientes SR, seu objetivo era verificar se características neurofisiológicas e epileptológicas poderiam correlacionar-se com dados extraídos de escalas comportamentais (Vineland e RARS) usando o rastreamento visual. O estudo buscou, ainda, informações sobre o início e a frequência das crises convulsivas, correlacionando-as às habilidades das pacientes de reconhecer, combinar pares e categorizar semanticamente. Os resultados mostraram que o início e a frequência da epilepsia interferem em performances cognitivas atuais e futuras, de forma que as severas dificuldades cognitivas apresentadas pelas pacientes devem ser mais investigadas em relação às manifestações convulsivas.

Djukic et al. (2012) realizaram pesquisa com 49 pacientes sobre *Preferências sociais em SR*, na qual discutiram o quão eficaz a tecnologia *eye tracking* é para avaliar a cognição e compreender seu limitado repertório de habilidades comunicativas. O objetivo foi avaliar as habilidades sociais não verbais, e puderam constatar que mulheres com SR apresentam uma preferência por estímulos sociais - visto que elas olharam mais para as pessoas e para os olhos das pessoas, independentemente da sua posição na tela - quando comparadas com grupo controle.

Em outro estudo piloto sobre recursos básicos de processamento visual, Djukic et al. (2012) também usaram a tecnologia *eye tracking* em pacientes com SR. Esse estudo foi realizado com 44 meninas SR, sendo que, em 34 delas (78%), fez-se presente um bom contato visual; em 32 meninas (74%), havia a comunicação não verbal (olhar intencional e apontar com as mãos) e desse grupo, apenas 8

meninas (18%) eram capazes de executar alguns movimentos intencionais com as mãos, tais como manipular brinquedos e comer utilizando talheres. Nove meninas foram excluídas do estudo, porque não conseguiram completar o teste. O objetivo foi verificar os recursos básicos de processos cognitivos não verbais e as preferências sociais, de forma a determinar o seu padrão de fixação visual (significativa X aleatória), além do padrão de atenção visual (isto é, como as pacientes respondiam a novidades). Constatou-se, assim, que o eye tracking é um método viável para meninas com SR porque, através de sua utilização, pôde-se perceber que elas demonstram preferência por estímulos socialmente ponderados, novos e salientes, sendo que a atenção visual pode ser avaliada de forma quantificável o que contribui de forma importante na compreensão do comportamento de meninas com SR, uma vez que testes neuropsicológicos formais não são aplicáveis nessa população. Neste estudo, as autoras também discutem a importância de se estabelecer um corpo de conhecimentos sobre a cognição na SR, mesmo que haja variações fenotípicas entre os sujeitos, podendo, a partir daí, se estabelecer também definições científicas sobre a cognição dos indivíduos com SR, pois o tratamento deve ser consequência da avaliação, sendo que os profissionais envolvidos devem considerar as semelhanças fenotípicas dessa população a fim de se poder investir num processo terapêutico mais eficaz, orientando e beneficiando cuidadores e familiares com programas de intervenção individualizado.

Rose et al. (2013), em estudo com 27 pacientes com SR em sua forma clássica e grupo controle, estudaram a atenção, a memória de reconhecimento de rostos e de padrões. Através do paradigma de comparação visual pareada (VPC) em conjunto com o *eye tracking*, as pacientes SR olharam com mais atenção e por mais tempo para os olhos, ignorando nariz e boca das imagens projetadas. Além disso, em comparação com o grupo típico, a atenção foi menor, caracterizada por fixações em tempos menores.

Djukic et al.; 2014, realizaram um estudo com 37 pacientes SR, com idades entre 2 e 31 anos e grupo controle composto por 34 indivíduos entre 2 e 30 anos, sobre o *Reconhecimento de Expressão Facial e sua Relação com padrões de digitalização*. As autoras utilizaram tecnologia eye tracking para avaliar o reconhecimento das emoções básicas: felicidade, tristeza e medo, usando o paradigma de comparação visual pareada (VPC). Durante 10 segundos foram

apresentados a cada participante dois estímulos idênticos para familiarização das emoções. Em seguida, a emoção familiarizada foi emparelhada com uma nova expressão. Diferentes modelos foram utilizados para um total de seis situações-problema: 2 emparelhamentos de expressões de felicidade com expressões tristes; 2 emparelhamentos de expressões de felicidade com expressões de medo e 2 de expressões de tristeza com expressões de medo. Supõe-se que uma representação mental do alvo é criada durante a familiarização e, quando um novo alvo que não coincide com a representação é encontrado, a atenção desloca-se para o novo. Portanto, o estudo faz uso de uma bateria bem estabelecida de problemas desenvolvidos para avaliar o reconhecimento de rostos e padrões na infância. A atenção foi medida pelo total de tempo e número de fixações visuais realizadas durante o processo de familiarização e de testagem. A memória foi medida pelo tempo que cada participante olhou para o alvo novo durante a aplicação do teste e o grupo SR evidenciou padrões mais restritos do olhar, caracterizados por tempo menor de fixação e maior atenção para as áreas dos olhos.

Assim, o grupo SR demonstrou para os autores, reconhecimento para estímulos familiares, tendo como melhor desempenho para a expressão de felicidade e posteriormente para a expressão de tristeza; o emparelhamento das emoções felicidade/medo e medo/tristeza obtiveram melhores resultados. Esse dado é justificado pelo fato que o medo é menos comum na experiência diária dessas pacientes, tornando difícil a decodificação porque exige um esforço e um processamento mental mais complexo, em que o olhar deve ser direcionado para a região dos olhos, nariz e boca. Correlações significativas deste estudo sugerem que pacientes SR, ao contrário do grupo com desenvolvimento típico, apresentaram maior dificuldade em reconhecer expressões faciais e que estes problemas estão ligados à varredura atípica.

Schwartzman et al., 2015 , através do uso do rastreamento visual, compararam a fixação visual para os estímulos sociais e não sociais entre os grupos de pacientes SR, TEA e Desenvolvimento Típico (DT). A amostra foi composta por 14 mulheres SR, 11 homens TEA e 17 meninas DT. Os resultados mostraram que o grupo SR olhou por mais tempo para as figuras de estímulos sociais (região dos olhos). Já no grupo TEA, as correlações não foram significativas e o grupo DT, mostrou que crianças mais velhas, com desenvolvimento normal, olharam por mais

tempo para as áreas alvo do que crianças mais novas. Portanto, pacientes SR, olharam por mais tempo para estímulos sociais do que o grupo com TEA e o grupo DT. Tal resultado possibilitou dizer que pacientes com SR são mais engajadas socialmente do que pacientes com TEA e crianças típicas menores, embora - com o avanço da idade - essa característica tende a diminuir para o grupo de SR e aumentar para o grupo DT. Alguns autores consideram essa correlação negativa entre idade e engajamento social do grupo SR inerente à própria condição fisiológica da doença, que vai se intensificando ao longo da vida.

Portanto, tecnologias de *eye tracking* se mostram eficazes e por esse motivo se tornam importante para avaliar o padrão de cognição de pacientes não verbais e sem habilidades motoras funcionais, como aqueles presentes na SR (DJUKIC et al., 2012, SCHWARTZMAN et al., 2015).

3. Objetivos

3.1. Objetivo Geral

O objetivo deste estudo foi verificar - através da utilização do equipamento *eye tracking* – se existiria um padrão de preferência visual de pessoas com SR, independentemente dos estímulos apresentados na tela do computador.

3.2. Objetivo Específico

1. Verificar a porcentagem média de tempo de fixação do olhar na tela do computador;
2. Verificar a existência ou não, da correlação entre a idade das pacientes e a porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela do computador;
3. Verificar a relação entre o tempo de fixação do olhar e a mobilidade das pacientes;
4. Verificar a preferência do olhar para o(s) lado(s) esquerdo/direito, ou cima/embaixo;

4. Método

4.1. Participantes

Foram incluídas neste estudo um grupo de pacientes com diagnóstico de SR, que estiveram presentes junto às suas famílias, no *VIII Encontro Brasileiro sobre a Síndrome de Rett*, ocorrido em outubro de 2015, na cidade de Embú das Artes, Estado de São Paulo (SP), promovido pela Associação Brasileira de Síndrome de Rett de São Paulo - Abre-te/SP. Os pais ou responsáveis assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo I) e responderam algumas perguntas (Anexo III) com o objetivo de caracterizar melhor a casuística deste estudo.

Das 22 pacientes presentes no referido Encontro, 4 foram excluídas do estudo, pois não calibraram o aparelho, apresentando dificuldade para fixar o olhar na tela do computador. A amostra final contou, assim, com um total de 18 pacientes, com idades entre 2 e 30 anos (média de $9,6 \pm 7,8$ anos). Duas delas não realizaram a pesquisa molecular para mutação no gene MECP2, e duas famílias não informaram o resultado dessa pesquisa. As mutações encontradas nas demais 14 pacientes estão indicadas na Tabela 1. Sete pacientes são cadeirantes e, das 12 deambulantes, uma deambula com bastante dificuldade (Paciente 4) ; a Paciente 18 apresenta fala preservada

Tabela 1. Caracterização das pacientes com Síndrome de Rett incluídas no estudo.

Pacientes	Iniciais	Idade de		Mutações	Mobilidade
		Idade (anos)	aparecimento dos sintomas (meses)		
1	IDC	15	8	P152R	Cadeirante
2	AMF	4	15	N/I	Deambulante
3	MPT	6	15	T158M	Deambulante
4	MLRBL	4	6	R294X	Deambulante*
5	MMS	4	6	T158M	Deambulante
6	YMM	4	12	DUPLICAÇÃO	Deambulante
7	BPM	2	15	R106W	Cadeirante
8	LGS	8	6	R106W	Deambulante
9	JVB	20	18	R162FS*13	Cadeirante
10	IG	6	9	DUPLICAÇÃO	Cadeirante
11	ISL	22	20	R106C	Cadeirante
12	MJFRM	5	10	T158M	Cadeirante
13	ACDC	8	18	N/I	Deambulante
14	JMA	30	9	N/R	Cadeirante
15	CET	9	24	R306C	Deambulante
16	ALRB	4	6	N/R	Deambulante
17	BSS	16	24	R255X	Deambulante
18	GBC*	7	24	R133C	Deambulante

(*) Paciente com fala preservada.

4.2. Equipamento

Para o presente estudo foi utilizado o equipamento computadorizado portátil *Mirametrix (Mirametrix S2 Eye Tracking, versão 2.0.057, Mirametrix Research Inc., 2011)* 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 programa permite a recuperação e a reconstituição em tempo real do padrão de movimento ocular, a partir dos parâmetros previamente armazenados.

O equipamento é composto por um monitor de 17" TFT 1.280 x 1.024 pixels e duas câmeras acopladas na parte inferior, com alta resolução para captar os movimentos oculares. Estão embutidos no equipamento diodos que emitem um raio

infravermelho (*Near Infra-Read Light-Emitting Diodes – NIR-LEDs*). Esse equipamento não oferece nenhum risco ao sujeito avaliado (Figura 1).

Figura 1. Equipamento Miramatrix (Foto do instrumento utilizado durante a coleta)



Para a aplicação de tarefas-teste, é necessário calibrar o equipamento para registrar características particulares dos olhos do sujeito avaliado. O sujeito deve olhar para a tela do computador e seguir com os olhos a imagem de um ponto em movimento. Segundo estudos realizados com pacientes com SR no Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006; VELLOSO, 2007), o uso da calibração de cinco pontos representa o ajuste mais fácil e rápido para essa população, motivo pelo qual adotamos a mesma calibração.

4.3. Procedimentos

O projeto desta pesquisa foi inscrito no Conselho Nacional de Saúde (CONEP), através da Plataforma Brasil, tendo sido submetido e aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Presbiteriana Mackenzie (CAAE nº 5031.3015.7.0000.0084).

Também foi enviada uma cópia do projeto de pesquisa, acompanhado de uma carta de informação para a direção técnica da Abre-te (Associação de Síndrome de Rett) (Anexo II) que, após concordar com os objetivos e procedimentos de estudo, consultou as famílias cadastradas na instituição sobre a intenção de autorizar a participação de suas filhas na investigação. Houve consenso entre as famílias que mostraram interesse em participar do estudo para que os testes fossem aplicados durante a realização do VIII Encontro Brasileiro sobre a Síndrome de Rett, o que evitaria contratempos e despesas adicionais com agendamentos e locomoção para outro local, já que as famílias provêm de diferentes cidades de vários estados do Brasil. Assim, as avaliações, foram agendadas previamente para serem realizadas durante o referido Encontro.

Na hora agendada para cada paciente, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo I) foi entregue para os pais ou responsáveis, que o leram atentamente junto com a pesquisadora, ocasião em que foram esclarecidas todas as dúvidas levantadas. Um breve questionário com dados da paciente também foi respondido pelos pais ou responsáveis, com a finalidade de se conhecer alguns aspectos da história clínica das participantes (Anexo III).

As participantes foram avaliadas numa sala com pouco estímulo, na presença de duas aplicadoras e de seu responsável. As luzes foram apagadas e as meninas se sentaram a uma distância de 50 cm do aparelho computadorizado de *eye tracking*. No caso das crianças menores ou mais hiperativas, foram sentadas no colo do responsável, cujos olhos foram vendados para que não houvesse interferências no rastreamento visual da criança .

Inicialmente, foi realizada a calibração do aparelho, ocasião em que a paciente devia olhar para a tela do computador, seguindo o movimento de um ponto vermelho, ao longo de 15 segundos. Algumas meninas necessitaram repetir o procedimento inicial de calibração para definir melhor as características visuais.

Após a calibração do equipamento, sempre sob a instrução “Olhe para a tela!”, foram apresentadas, alternadamente, cinco telas de transição (Telas 2, 4, 6, 8, 10) com estímulo neutro – círculo - ao centro da tela por quatro segundos, de modo que o olhar se voltasse ao centro da tela (Figura 2), e cinco telas com estímulo(s) (Telas 3, 5, 7, 9 e 11) por oito segundos (Figura 3). As telas de estímulo(s) foram

elaboradas com imagens das personagens Peppa Pig e Galinha Pintadinha, escolhidas aleatoriamente pela pesquisadora e posicionadas diferentemente nos quatro quadrantes da tela (superior esquerdo, superior direito, inferior esquerdo, inferior direito). Duas telas (Telas 9 e 11) continham, além da personagem, uma mesma imagem abstrata ora à esquerda ora à direita da tela (Figura 3).

Figura 2. Tela de transição

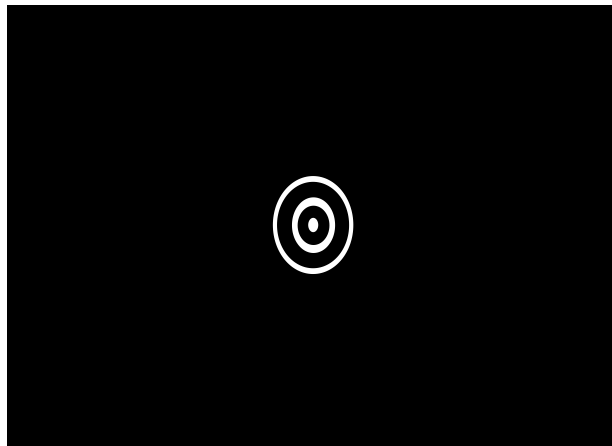


Figura 3. Telas com estímulo(s).

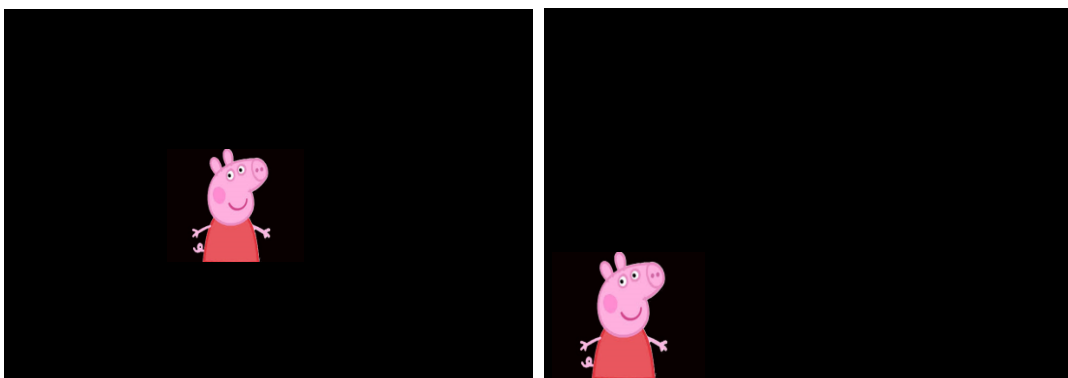
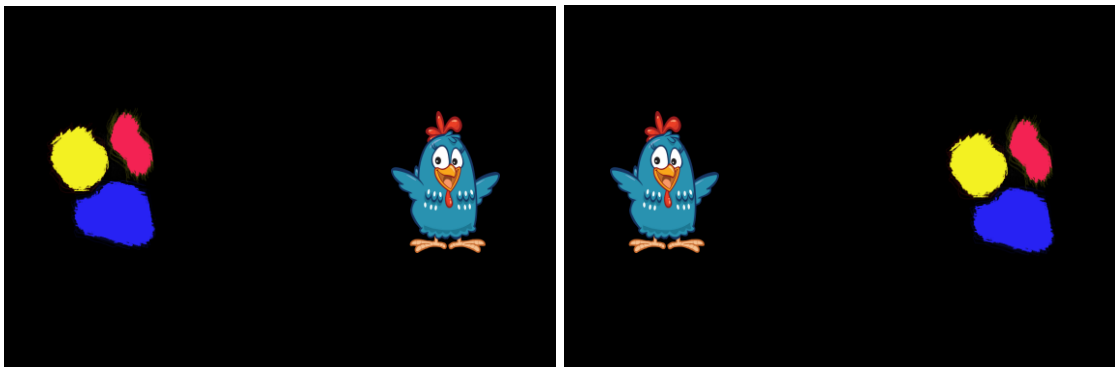


Figura 3. Telas com estímulo(s).



Figura 3. Telas com estímulo(s).



4.4. Análise dos dados

Dentre as diversas possibilidades oferecidas pelo programa, adotou-se, para este estudo, a porcentagem do tempo de fixação do olhar nos diferentes quadrantes e nos diferentes estímulos apresentados tanto nas telas de transição quanto nas telas com estímulos.

Inicialmente, foram calculadas as médias e desvios-padrão das porcentagens do tempo de fixação do olhar de cada criança em cada um dos quatro quadrantes da tela, considerando-se todas as 10 telas (de transição e com estímulo). Aplicou-se ANOVA para a comparação dessas medidas descritivas.

Posteriormente, as mesmas medidas foram determinadas para os lados esquerdo e direito e para as partes superior e inferior primeiramente das 10 telas e, depois, das cinco telas de transição e das cinco telas com estímulos. Por fim, as medidas foram calculadas para o tempo de fixação do olhar especificamente sobre os estímulos e em outras partes da tela. Aplicou-se o Test *t* de Student para a comparação pareada dessas medidas.

Foram calculados Coeficientes de Correlação da idade e da mobilidade com as médias encontradas.

A probabilidade adotada foi 95% ($p \leq 0,05$) para rejeição da hipótese de nulidade relativa aos dados comparados.

5. Resultados

Analisamos a porcentagem média de tempo de fixação de olhar na tela do computador - dividida em quatro quadrantes. Calculou-se a média e o desvio-padrão da porcentagem de tempo de fixação no olhar das 10 telas apresentadas para cada criança. Os dados descritivos se encontram na Tabela 2, na qual se observa que a porcentagem média de fixação do olhar variou de 1,7% a 72,3%, ressaltando-se que no resto do tempo (100% = 8 segundos) o olhar das pacientes não se encontrava na tela do computador, apesar de todas terem calibrado o aparelho com sucesso.

Esses dados remetem à diversidade com que cada paciente olha para a tela do computador, conforme ilustrado na Figura 4.

Não foi encontrada correlação entre a idade das pacientes e a porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela do computador ($r = -0,03$). Por outro lado, houve fraca correlação positiva ($r = 0,25$) entre esse tempo e a mobilidade das pacientes, indicando que as deambulantes olharam mais tempo para a tela do computador do que as cadeirantes.

ANOVA evidenciou diferença significativa ($p < 0,01$) na porcentagem média do tempo de fixação do olhar quando comparados os quatro quadrantes da tela do computador para as 18 pacientes. Para entender essa diferença, no segundo momento do estudo procedemos à análise desse tempo nos lados esquerdo e direito da tela (Tabelas 3, 4 e 5) e nas partes superior e inferior da tela (Tabelas 6, 7, 8).

Em metade das pacientes (50%) foi evidenciada porcentagem média significativamente maior de fixação do olhar no lado esquerdo da tela do computador (incluindo todas as 10 telas). Em duas pacientes (11,1%), esse tempo foi significativamente maior no lado direito da tela. Nas demais pacientes (38,9%), não houve diferença significativa nesse tempo quando comparados os lados esquerdo e direito da tela.

Uma vez que a maior parte dos estímulos apresentados se encontrava no lado esquerdo da tela, foi testado se essa preferência pelo lado esquerdo ou direito não estaria sendo influenciada pelas telas de estímulo. Assim, quando analisadas apenas as telas de transição, seis pacientes mantiveram maior porcentagem de tempo de fixação do olhar no lado esquerdo, assim como foi mantido maior tempo

de fixação do olhar no lado direito nas duas pacientes que apresentaram essa preferência visual. Já quando analisadas as telas com estímulo, cinco pacientes ainda mantiveram porcentagem média de tempo significativamente maior no lado esquerdo da tela, enquanto não houve diferenças significativas entre o lado esquerdo e direito para todas as demais pacientes.

Tabela 2. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada um dos quatro quadrantes e na tela inteira do computador.

Pacientes	Idade	Porcentagem de tempo de fixação do olhar									
		Quadrante superior				Quadrante inferior				Tela inteira	
		Esquerdo		Direito		Esquerdo		Direito			
		M	DP	M	DP	M	DP	M	DP	M	DP
1	15	24,2	19,0	12,7	17,9	32,9	21,2	5,6	7,4	34,3	28,9
2	4	10,9	8,7	8,9	5,4	14,3	9,4	5,7	4,3	39,8	11,9
3	6	1,8	1,5	1,6	2,4	2,5	2,7	1,0	1,4	6,9	5,2
4	4	2,0	2,7	4,2	6,5	0,9	1,5	2,5	3,2	9,6	13,3
5	3,5	23,2	14,9	4,2	9,3	14,8	8,7	3,2	6,2	45,3	20,2
6	4	8,3	6,9	7,3	9,1	20,4	15,1	5,9	5,5	42,0	20,4
7	2	22,8	12,3	2,6	2,5	5,0	3,4	5,4	3,6	35,8	12,6
8	8	23,0	16,1	28,2	19,5	10,2	9,8	10,9	12,9	72,3	16,7
9	20	20,0	11,6	4,5	2,4	9,7	4,9	16,1	12,3	50,2	24,2
10	6	4,6	4,3	3,0	4,0	15,3	12,5	5,5	4,6	28,4	17,7
11	22	14,7	10,0	3,6	4,8	16,9	9,4	2,9	4,9	38,0	14,2
12	5	22,5	22,1	9,5	9,1	16,7	25,9	0,9	1,0	49,5	33,5
13	8	12,4	11,4	9,0	6,1	9,3	8,9	22,8	14,0	53,5	13,0
14	30	0,4	0,6	0,8	1,4	0,2	0,2	0,4	0,8	1,7	2,1
15	9	8,1	15,1	24,1	20,1	6,8	9,7	15,0	10,6	54,1	19,1
16	4	0,9	1,5	0,1	0,3	5,1	9,2	1,9	4,9	8,0	15,5
17	16	34,7	36,7	17,5	28,1	20,0	23,1	0,1	0,4	72,3	25,6
18	7	0,0	0,1	3,2	9,0	2,4	7,2	9,9	7,6	15,6	13,1
Média	9,6 ± 7,8	13,0	10,9	8,1	8,8	11,3	10,2	6,4	5,9	36,5	17,1

Figura 4. Porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela inteira do computador. Parte de cima

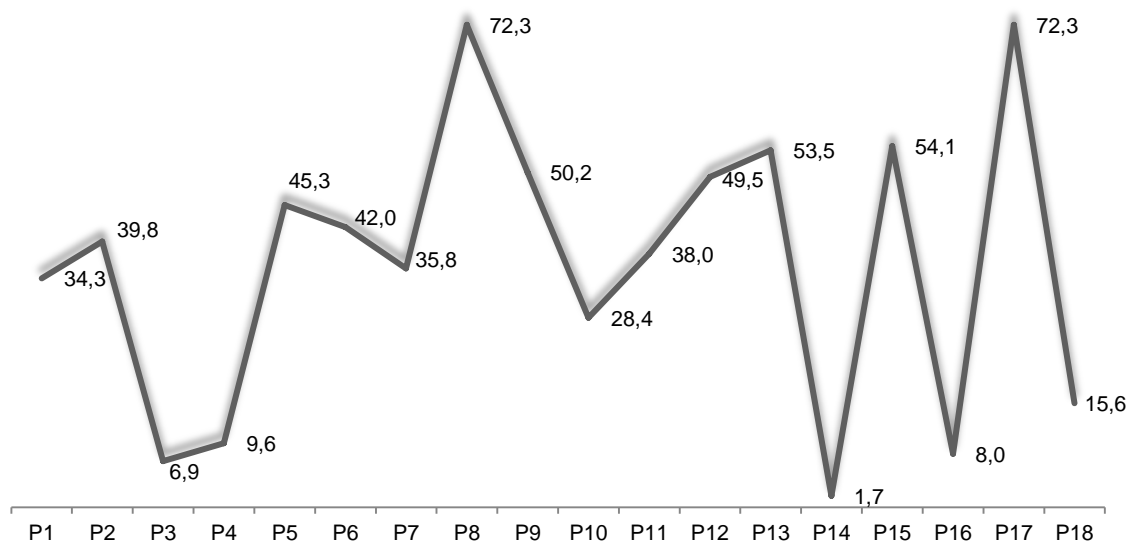


Tabela 3. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar				Valor de p
		Lado esquerdo		Lado direito		
		M	DP	M	DP	
1	15	28,6	19,6	9,1	13,5	< 0,001
2	4	12,6	8,6	7,2	4,9	0,027
3	6	2,1	2,1	1,3	1,9	0,217
4	4	1,5	2,1	3,4	4,9	0,132
5	3,5	18,9	12,3	3,7	7,5	< 0,001
6	4	14,4	12,7	6,6	7,2	0,027
7	2	13,9	12,3	4,0	3,2	0,002
8	8	16,5	14,2	19,6	17,9	0,809
9	20	14,8	9,9	10,3	10,2	0,170
10	6	9,9	10,3	4,2	4,3	0,035
11	22	15,8	9,3	3,2	4,6	0,003
12	5	19,6	23,0	5,2	7,5	0,016
13	8	10,8	9,8	15,9	12,3	0,168
14	30	0,3	0,4	0,6	1,1	0,258
15	9	7,5	12,0	19,6	16,2	0,012
16	4	3,0	6,6	1,0	3,4	0,250
17	16	27,4	30,0	8,8	20,8	0,032
18	7	1,2	4,9	6,6	8,6	0,025
Geral		12,0	15,8	7,4	11,9	< 0,001

Tabela 4. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas de transição.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar nas telas de transição				Valor de <i>p</i>
		Lado esquerdo		Lado direito		
		M	DP	M	DP	
1	15	37,9	17,4	6,4	9,6	< 0,001
2	4	12,3	5,8	9,1	4,8	0,198
3	6	2,3	2,6	1,7	2,3	0,630
4	4	1,4	1,8	4,5	5,9	0,159
5	3,5	19,0	12,3	3,7	7,5	< 0,001
6	4	12,9	14,4	9,1	8,8	0,511
7	2	12,5	9,7	4,9	3,6	0,048
8	8	17,1	11,2	15,7	12,2	0,809
9	20	17,1	9,1	13,5	12,2	0,490
10	6	12,1	11,4	3,2	3,7	0,048
11	22	15,8	9,3	3,2	5,0	< 0,001
12	5	25,2	23,4	2,7	2,3	0,010
13	8	6,6	8,2	15,7	11,0	0,062
14	30	0,2	0,3	0,4	0,8	0,363
15	9	2,3	4,2	29,0	16,1	< 0,001
16	4	1,1	1,9	0,2	0,5	0,202
17	16	37,8	25,8	3,1	4,0	0,002
18	7	0,1	0,2	4,9	6,1	0,041

Tabela 5. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas com estímulo.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar nas telas com estímulo				Valor de <i>p</i>
		Lado esquerdo		Lado direito		
		M	DP	M	DP	
1	15	19,3	17,0	11,9	16,0	0,359
2	4	12,9	11,0	5,5	4,4	0,085
3	6	2,0	1,4	1,0	1,2	0,101
4	4	1,8	2,4	2,8	3,4	0,474
5	3,5	17,9	14,9	2,9	5,7	0,016
6	4	15,8	10,4	4,1	3,4	0,008
7	2	15,3	14,3	3,1	2,4	0,031
8	8	16,0	16,6	23,4	21,5	0,422
9	20	12,6	10,1	7,1	6,5	0,184
10	6	7,8	8,7	5,3	4,5	0,453
11	22	14,5	9,2	3,4	4,4	0,006
12	5	13,9	21,2	7,6	9,8	0,434
13	8	15,1	9,4	16,1	13,5	0,853
14	30	0,4	0,5	0,7	1,3	0,459
15	9	12,7	14,8	10,1	9,3	0,668
16	4	4,9	8,7	1,8	4,6	0,359
17	16	16,9	30,3	0	14,5	0,858
18	7	2,3	6,8	3,3	8,3	0,168

Quando analisadas as partes superior e inferior da tela, não houve diferença significativa na grande maioria das pacientes: apenas uma paciente mostrou preferência pela parte superior (Paciente 7) e outra pela parte inferior (Paciente 10). Uma paciente, ainda, mostrou tendência ($p = 0,058$) a fixar o olhar por mais tempo na parte inferior da tela. No caso da Paciente 7, essa diferença não se manteve nas telas de transição e houve tendência ($p = 0,067$) a ser mantida nas telas de estímulo. A Paciente 10 manteve maior porcentagem média de fixação significativa do olhar nas telas de transição, mas não nas telas de estímulo. Por fim, a Paciente 18 fixou o olhar por tempo médio significativamente maior no lado inferior das telas de transição, mas não nas telas com estímulo.

Tabela 6. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela inteira do computador.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar				Valor de p
		Parte superior		Parte inferior		
		M	DP	M	DP	
1	15	18,5	18,4	19,2	20,3	0,903
2	4	9,9	7,0	10,0	8,2	0,499
3	6	1,7	1,9	1,8	2,2	0,951
4	4	4,3	6,1	2,4	3,0	0,415
5	3,5	13,7	15,1	9,0	9,2	0,253
6	4	7,8	7,7	13,2	13,0	0,129
7	2	12,7	13,1	5,2	3,3	0,025
8	8	28,2	21,2	11,3	13,2	0,056
9	20	12,2	11,1	12,9	9,4	0,838
10	6	3,8	4,0	10,2	10,2	0,015
11	22	9,1	9,3	9,9	9,9	0,807
12	5	16,0	17,3	8,8	19,1	0,228
13	8	10,7	8,2	16,0	13,0	0,147
14	30	0,6	1,1	0,3	0,6	0,567
15	9	16,1	18,9	10,9	10,5	0,301
16	4	0,6	1,1	3,5	7,2	0,093
17	16	26,1	32,2	10,1	18,4	0,069
18	7	1,6	6,3	6,2	8,0	0,058

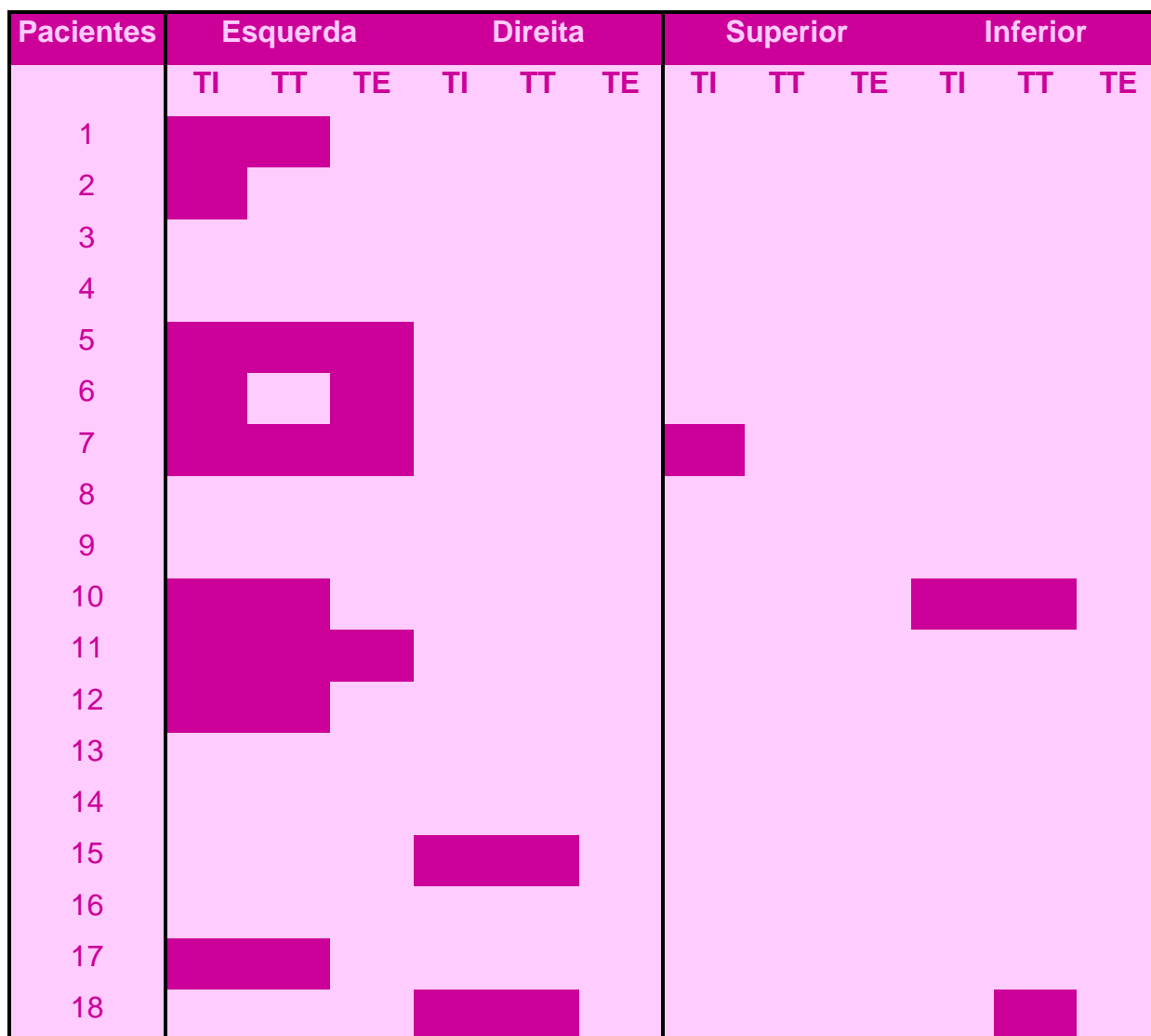
Tabela 7. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas de transição.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar nas telas de transição				Valor de p
		Parte superior		Parte inferior		
		M	DP	M	DP	
1	15	19,7	17,7	24,6	23,8	0,626
2	4	11,5	5,7	9,9	5,3	0,547
3	6	1,7	2,3	2,2	2,6	0,704
4	4	4,3	6,1	2,4	2,9	0,415
5	3,5	11,2	15,9	9,7	10,7	0,812
6	4	8,0	8,4	14,1	14,3	0,282
7	2	11,0	11,0	6,4	2,8	0,251
8	8	23,5	11,1	9,7	7,8	0,008
9	20	14,8	10,5	15,8	11,2	0,859
10	6	2,5	3,4	12,8	10,8	0,020
11	22	8,9	6,5	11,3	12,6	0,622
12	5	13,7	13,0	14,3	25,2	0,952
13	8	8,9	8,8	13,4	12,0	0,381
14	30	0,2	0,4	0,4	0,8	0,567
15	9	20,7	22,4	10,6	9,1	0,233
16	4	0,0	0,1	1,2	1,9	0,102
17	16	27,5	28,7	13,2	19,0	0,236
18	7	0,1	0,2	4,91	6,1	0,028

Tabela 8. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar em cada lado (esquerdo e direito) da tela do computador nas telas com estímulo.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar nas telas com estímulo				Valor de ρ
		Parte superior		Parte inferior		
		M	DP	M	DP	
1	15	17,3	19,1	14,0	14,2	0,676
2	4	8,3	7,7	10,0	10,3	0,694
3	6	1,7	1,4	1,3	1,4	0,576
4	4	2,9	3,5	1,7	2,1	0,374
5	3,5	16,2	13,8	8,3	7,5	0,147
6	4	7,6	6,9	12,3	11,5	0,308
7	2	14,4	14,9	4,0	3,3	0,067
8	8	28,2	21,2	11,3	13,2	0,056
9	20	9,6	11,0	10,1	6,1	0,915
10	6	5,2	4,1	7,9	8,8	0,409
11	22	9,4	11,4	8,5	6,1	0,845
12	5	18,3	20,5	3,3	5,6	0,058
13	8	12,5	8,5	18,7	13,4	0,255
14	30	1,0	1,4	0,2	0,2	0,115
15	9	11,6	13,1	11,3	11,7	0,957
16	4	1,0	1,4	5,7	9,5	0,171
17	16	24,7	35,3	6,8	17,2	0,193
18	7	3,2	8,6	7,4	9,3	0,328

Figura 5. Porcentagem média do tempo de fixação do olhar significativamente maior na tela inteira (TI), nas telas de transição (TT) e nas telas com estímulo (TE) para cada paciente.



Na análise da porcentagem média do tempo de fixação de olhar - comparando as telas de transição e as telas com estímulo - esse tempo foi significativamente maior nas telas com estímulo apenas para a Paciente 13. Todas as demais olharam por tempo similar para ambos os tipos de telas, conforme dados apresentados na Tabela 9.

Não foi encontrada qualquer correlação da porcentagem média do tempo de fixação nas telas de transição e nas telas com estímulo com a idade ou com a mobilidade das pacientes.

Tabela 9. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar nas telas de transição e nas telas com estímulo.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar				Valor de p
		Telas de transição		Telas com estímulo		
		M	DP	M	DP	
1	15	88,6	3,9	62,4	33,1	0,151
2	4	42,9	9,2	36,7	14,5	0,438
3	6	7,9	7,2	6,0	2,9	0,609
4	4	10,1	15,8	9,2	12,1	0,923
5	3,5	41,7	27,5	49,0	11,4	0,601
6	4	44,1	26,2	39,0	15,4	0,763
7	2	34,8	11,2	36,8	15,1	0,814
8	8	65,6	21,1	79,0	8,4	0,223
9	20	61,2	21,7	39,34	23,4	0,163
10	6	30,6	15,5	26,2	21,2	0,717
11	22	40,3	12,6	35,7	16,7	0,637
12	5	55,9	38,1	43,1	31,2	0,577
13	8	44,6	7,3	62,3	11,4	0,018
14	30	1,2	1,6	2,2	2,6	0,484
15	9	62,5	20,6	45,6	14,9	0,175
16	4	2,5	3,2	13,4	21,4	0,317
17	16	81,7	8,8	63,0	34,3	0,293
18	7	10,0	6,3	21,3	16,3	0,186

Por fim, considerando especificamente o tempo de fixação de olhar nos estímulos mais sociais (Peppa Pig e Galinha Pintadinha) em comparação com o tempo de fixação de olhar em outras partes da tela (Tabela 10), esse tempo foi similar para a maior parte das pacientes (77,8%), e quatro pacientes (22,2%) olharam mais tempo para outras partes da tela do que para o estímulo.

Novamente, não houve correlação do tempo de fixação do olhar no estímulo com a idade das pacientes ($r = 0,01$). Já com a mobilidade, foi observada correlação negativa fraca ($r = -0,24$), ou seja, as cadeirantes parecem ter olhado por mais tempo para o estímulo.

Tabela 10. Porcentagem média (M) e desvio-padrão (DP) do tempo de fixação do olhar no estímulo social e em outras áreas da tela.

Pacientes	Idade	Porcentagem de fixação do olhar				Valor de <i>p</i>
		Estímulo social		Outras áreas da tela		
		M	DP	M	DP	
1	15	34,3	28,9	28,0	19,5	0,697
2	4	20,6	14,1	16,1	8,5	0,564
3	6	0,8	0,9	5,4	2,0	0,001
4	4	2,0	2,7	7,2	9,8	0,310
5	3,5	13,6	9,9	35,4	12,8	0,016
6	4	10,8	6,4	29,6	10,7	0,011
7	2	17,2	16,4	19,0	15,1	0,910
8	8	46,9	27,8	32,1	23,7	0,390
9	20	9,0	18,9	39,3	23,4	0,054
10	6	5,2	6,5	21,0	15,7	0,070
11	22	10,4	7,6	25,3	13,1	0,059
12	5	10,0	20,2	33,1	13,6	0,066
13	8	22,4	16,2	39,9	11,2	0,081
14	30	0,2	0,4	2,0	2,4	0,155
15	9	14,4	7,7	31,2	10,6	0,023
16	4	0,0	0,1	13,4	21,8	0,232
17	16	34,2	24,9	28,7	22,2	0,723
18	7	3,6	8,0	17,7	13,2	0,076

6. Discussão:

Após quase 50 anos da descrição clínica da SR, pouco se sabe sobre o fenótipo cognitivo dessa população. No entanto, o prejuízo da fala e do controle motor impedem a aplicação de testes neuropsicológicos padronizados, porque eles exigem respostas verbais e motoras, como o ato de apontar (DJUKIC et al.; 2014).

Partindo do pressuposto de que o equipamento computadorizado de *eye tracking* é um meio eficaz e não invasivo o número de pesquisas utilizando esse equipamento com pacientes SR tem crescido nos últimos 10 anos (JOHNSON, et al., 2004; GREDEBÄCK, et al., 2004; DJUCK et al., 2012, SCHWARTZMAN et al., 2015). Pesquisadores relatam que, por se tratar de uma população com sérios prejuízos motores, o olhar tem sido um meio de investigação constante para compreender aspectos da comunicação e aspectos cognitivos (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006; VELLOSO, 2007; VIGNOLI et al.; 2010; DJUKIC et al.; 2012, ROSE et al.; 2013, DJUKIC et al.; 2013, SCHWARTZMAN et al., 2015).

A Associação Internacional de Síndrome de Rett (IRSA), incentiva o uso do equipamento *eye tracking* em pesquisas que visam melhorar a qualidade de vida dessas pacientes, buscando adaptar suas necessidades e limitações ao seu potencial comunicativo e desenvolvimento de novas habilidades.

Pesquisas já desenvolvidas no Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie, com amostra de pacientes com SR e o uso do equipamento de *eye tracking* confirmaram que seu uso, além de eficaz, viabiliza resultados positivos quanto à intenção comunicativa (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006; VELLOSO, 2007).

Muitos estudos que serviram de base à nossa pesquisa, apontam que o olhar de tal população apresenta intenção comunicativa, preferência por figuras sociais e tentativas para a memória e aprendizado de conceitos porém, não pudemos identificar estudos com dados sobre a verificação de uma possível preferência no padrão visual deste público, o que nos levou a optar por essa opção em nossa investigação.

Neste estudo não foi utilizado grupo controle, uma vez que a amostra se

insere em um grupo escolhido pela severidade do quadro, não havendo possibilidades de comparação com outro grupo. Também, partiu-se do princípio de verificar a existência de um determinado padrão de preferência visual para essa população, a fim de compreender pesquisas já desenvolvidas e também pensar em futuras pesquisas quanto a intervenções terapêuticas.

Para avaliar a preferência e a existência de um padrão de rastreamento visual das pacientes SR na tela do equipamento computadorizado de *eye tracking*, verificamos:

1. A porcentagem média de tempo de fixação do olhar na tela do computador;
2. A existência ou não, da correlação entre a idade das pacientes e a porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela do computador;
3. A relação entre o tempo e a mobilidade das pacientes;
4. A preferência do olhar para o(s) lado(s) esquerdo/direito, ou cima/embaixo;

Todas as garotas, com exceção da paciente 12, fazem algum tipo de terapia, o que nos leva a pensar que, de certa forma, estão sendo estimuladas. A aplicação do teste foi igual para todas, seguindo os mesmos padrões de apresentação das pranchas com figuras (tela com estímulo) e as de transição.

Primeiramente verificou-se a porcentagem média de fixação do olhar das pacientes e encontrou-se grande variabilidade do tempo de fixação do olhar dessas pacientes na tela do instrumento.

Este achado corrobora pesquisas já desenvolvidas que confirmam a intencionalidade do olhar das pacientes SR no equipamento de *eye tracking*, mesmo diante da variabilidade da porcentagem dos resultados (BAPTISTA, 2004; AMOROSINO, 2006; VELLOSO, 2007; VIGNOLI et al.; 2010; DJUKIC et al.;2012, ROSE et al.;2013, DJUKIC et al.;2013, SCHWARTZMAN et al., 2015).

A escolha da imagem foi aleatória e depois de aplicado o protocolo dessa pesquisa, dois pais relataram que a figura da galinha pintadinha não era de interesse das crianças e lhes causava medo ; mesmo assim, ambas olharam para a tela.

Os estudos de Djukic et al.; (2014), revelam que pacientes SR apresentam menos fixações visuais do que grupo de desenvolvimento típico, mas fixam seu olhar por mais tempo em características sociais. Quando confrontadas com reconhecimento de expressões faciais, verificaram que tais pacientes olham para aquilo com que estão familiarizadas embora também procurem pela novidade.

Num segundo momento do teste, constatamos que não houve um efeito de correlação entre a idade e as variáveis estudadas. A correlação entre a idade das pacientes e a porcentagem média do tempo de fixação do olhar na tela do computador ($r=0,03$) não foi evidenciada, o que ratifica os estudos de Velloso (2007), que da mesma forma, também não evidenciou correlação entre idade e tempo de fixação para os estímulos.

Outro dado analisado num terceiro momento, foi evidenciado pela fraca correlação positiva ($r=0,25$) entre o tempo do olhar de fixação na tela do equipamento e a mobilidade das pacientes, indicando que as deambulantes olharam mais tempo para a tela do computador do que as cadeirantes. Mas, na análise da porcentagem média do tempo de fixação nas telas com estímulos e nas de transição, não foi encontrada qualquer correlação com a idade ou com a mobilidade das pacientes ($r=0,01$). Porém quando comparado o tempo de fixação do olhar nos estímulos sociais (Personagens Peppa Pig e Galinha Pintadinha) as pacientes SR cadeirantes parecem ter olhado por mais tempo para eles ($r= -0,24$).

Djukic et al.; (2014), mostram que o tempo de fixação do olhar do grupo SR para as regiões dos olhos, foi significativamente maior comparado ao grupo de desenvolvimento típico, constatação esta que, que Schwartzman et al., (2015), também discutem como resultado positivo para fixação do olhar nas figuras sociais e para as regiões sociais, como olhos e boca.

Outro dado a ser investigado nas próximas pesquisas, é a hipótese do grupo SR formado por meninas não deambulantes serem mais atentas a determinados estímulos em comparação às deambulantes, as quais provavelmente precisam manter o foco de sua atenção no ato motor de andar.

O estudo de Vignoli et al.; (2010), mostra que a correlação entre idade e início das convulsões interferem em performances cognitivas, dado que faz todo sentido

quando nos remetemos às dificuldades e prejuízos cognitivos acarretados por crises epiléticas.

E num último e quarto momento verificou-se que os dados quantitativos, revelam que pacientes SR testadas nessa pesquisa, apresentaram resultados significativos para porcentagem média de fixação do olhar no lado esquerdo da tela do computador (incluindo todas as 10 pranchas). Considerando que a maior parte dos estímulos apresentados encontrava-se no lado esquerdo, foi realizada uma análise do tempo de fixação do olhar para lado esquerdo/direito e posteriormente inferior e superior. Constatou-se que a tendência a olhar para o lado esquerdo é significativamente positiva para essa amostra. Embora possa-se pensar em ocasionalidade, não se pode desprezar a evidência que o lado esquerdo ou direito da tela chamaram mais a atenção das meninas do que as partes superior e inferior.

Apesar da eficácia do eye tracking para registrar e verificar os dados propostos nessa pesquisa, questiona-se o procedimento através do qual ela foi realizada e o material apresentado para avaliar o padrão de preferência visual, levantando a hipótese de adaptar e reaplicar a pesquisa num grupo maior e com mudanças metodológicas quanto ao procedimento, expondo as participantes a menos estímulos, numa sala com menos distratores e agrupadas por deambulantes e cadeirantes, visto que a idade não é um marcador diferencial para resposta de preferência e tempo de fixação.

Em comentário a respeito do artigo de Rose et al. (2013) sobre estudos com equipamentos *eye tracking* e grupo SR, Byiers et al. (2013), discutem que tal aparelho tem sido usado para reconhecer a necessidade de métodos adequados e acessíveis de avaliação para essa população. No entanto, achados científicos também trazem a informação de que pacientes SR estão classificados num grupo com severas dificuldades motoras, funcionando em níveis consistentes com a deficiência intelectual severa e profunda.

Diante de tudo o que foi exposto e da análise minuciosa dos dados coletados além das observações referentes à coleta dos mesmos podemos sugerir de que em estudos similares deveremos levar em conta que, ao menos parte das respostas obtidas possam ser atribuídas não aos estímulos apresentados, mas ao local em que estes estão colocados.

De todos os modos reconhece que estudos adicionais deverão ser realizados com amostras maiores, agrupadas pela manifestação das formas clássica ou atípica, ou mesmo pela mobilidade, mais homogêneas e com outras formas de apresentação dos estímulos.

7. Conclusão:

A análise dos dados obtidos nesta pesquisa, com essa população estudada e com a utilização do equipamento *eye tracking* evidenciaram que esse grupo de meninas com Síndrome de Rett olharam para a tela do computador - apesar da dificuldade em manterem-se focada - independentemente do estímulo apresentado e sem correlação com a idade e com a mobilidade, havendo uma preferência visual pelo lado esquerdo da tela.

8. Referências bibliográficas

AMIR, R. E; VAN DEN VEYVER; I. B.; WAN, M; TRAN, C. Q.; FRANCKE, U; ZOGHBI, H. Y. Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl- CpG-binding protein 2. *Nat Genet*, 1999; 23, p. 185-8.

AMOROSINO, C. *Estudo do olhar com intenção comunicativa e vocabulário receptivo de meninas com Síndrome de Rett através do instrumento eye tracking*. Dissertação de Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento. Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2006.

ASSOCIAÇÃO AMERICANA DE PSIQUIATRIA. *Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais. DSM-IV-TR*. 4º ed. Dornelles C, tradutora. Porto Alegre: Artmed, 2002.

ASSOCIAÇÃO AMERICANA DE PSIQUIATRIA. *Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais – DSM5*. 1º ed. Dornelles C, tradutora. Porto Alegre: Artmed, 2014.

ASSOCIAÇÃO INTERNACIONAL DA SÍNDROME DE RETT (IRSA) - <https://www.rettsyndrome.org/research>. Acesso de Agosto à Dezembro de 2015.

AZEVEDO, I. B. de . *O prazer da produção científica: diretrizes para elaboração de trabalhos acadêmicos*. 8 Ed. São Paulo: Prazer de ler, 2000.

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 de Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento. Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2004.

BOGDAN, R.; BIKLEN, S. *Investigação qualitativa em educação*. Porto: Porto Editora, 1994.

BRUCK, I.; ANTONIUK, S. A.; HALICK, S. M. S.; SPESSATTO, A.; BRUYN, L. R.; RODRIGUES, M.; KONESKI, J.; FACCHIM, D. Estudo retrospectivo e prospectivo de 28 pacientes. *Arquivos de Neuropsiquiatria*, v. 59, n. 2b, 2001.

CAPOVILLA, F. C.; MACEDO, E. C.; DUDUCHI, M. Teste de atenção antecipatória de eventos como pré-requisito à comunicação de lesado cerebral incapaz de vocalizar e de qualquer controle voluntário sobre musculatura esquelética. *Anais da reunião anual da Sociedade Brasileira de Psicologia*, número 24. Ribeirão Preto, 1994.

CAPOVILLA, F. C.; CAPOVILLA, A. G. S. Desenvolvimento lingüístico na criança dos dois anos aos seis anos: tradução e estandarização do Peabody Picture Vocabulary Test de Dunn Dunn, e da Language Development Survey de Rescorla. *Ciência Cognitiva: Teoria, Pesquisa e Aplicação*. Instituto de Psicologia da

Universidade de São Paulo, São Paulo, 1(1), 1997, p. 353-380.

CAPOVILLA, F. C.; NUNES, L. R. O. P.; NOGUEIRA, D.; NUNES, D.; ARAÚJO, I.; BERNAT, A. B.; CAPOVILLA, A. G. S. Desenvolvimento do vocabulário receptivo – auditivo da pré-escola à oitava série: normatização fluminense baseada em aplicação coletiva da tradução brasileira do Peabody Picture Vocabulary Test. *Ciência Cognitiva: Teoria, Pesquisa e Aplicação*. Instituto de Psicologia da Universidade de São Paulo, São Paulo, 1 (1), 1997, p. 381-440.

CASTELLO, J.C; MAYORALAS, M.F; JAREÑO, N.M; ARCE, V.S.A. Síndrome de Rett: 50 años de historia de um Transtorno aun no bien conocido. *Actualizaciones en Neurologia infantil*, Buenos Aires, 2007; 67.

CHEN, W. G.; CHANG, Q.; LIN, Y.; MEISSNER, A; WEST, A. E.; GRIFFITH, E. C.; et al. Depression of BDNF transcription involves calcium-dependent phosphorylation of MecP2. *Comment in Science*; 302, 2003, p. :793-5. COLEMAN, M. Is classical Rett syndrome ever present in males? *Brain. Dev.*, v. 12, 1990, p. 31-2.

COVRE, P.; MACEDO, E. C.; CAPOVILLA, F. C.; SCHWARTZMAN, J. S.; Movimentos oculares e padrões de busca visual em tarefas de rotação mental. *Psico-USF*, v. 10, n. 1, p. 41-49, jan./jun. 2005

CUDDAPAH, V. A.; PILLAI, R. B.; SHEKR, K. V.; LANE, J. B. MONTIL, K. J.; SKINNER, A. S.; TARQUINO, D. C.; GLAZE, D. G. MCGWIN, G.; KAUFMANN, W. E.; PERCY, A. K.; NEUL, J. L.; OLSEN, M. L. Methyl-CpG-binding protein 2 (MECP2) mutation type is associated with disease severity in Rett syndrome. *J. Med Gent*, 51, 2014, p. 152-8.

DJUKIC, A.; MCDERMOTT, M. V.; MAVROMMATIS, K.; MARTINS, C. L. Rett Syndrome: Basic Features of Visual Processing – A Pilot Study of Eye-Tracking. *Pediatrics Neurology*, 47, 2012.

DJUKIC, A; MCDERMOTT, M.V. Social Preferences in Rett Syndrome. *Pediatrics Neurology*, 46, 2012.

DJUKIC, A; ROSE,S.A; JANKOWSKI, J.J. Rett Syndrome: Recognition of Facial Expression and Its Relation to Scanning Patterns. *Pediatrics Neurology*, 51, 2014

EPELBOIM, J. L.; STEINMAN, R.M.; KOWLER, E.; EDWARDS, M.; PIZLO, Z.; ERKELENS, C.J.; et al. The Function Of Visual Search And Memory in sequential looking tasks. *Vision Res.* 35 (23–24), 1995, p. 3401–3422.

FÁBIO, R. S.; CASTELLI, I.; MARCHETTI, A.; ANTONIETTI, A. Training communication abilities in Rett Syndrome through reading and writing. *Frontiers in psychology*. V.4, December 2013.

FIRMO, L. S. *Avaliação de linguagem receptiva em pré - escolares: comparação de desempenho em testes tradicionais e computadorizados*. Dissertação de Mestrado. Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2005.

FU, F.; LIU, H. L.; LI, R., HAN, J.; YANG, X.; MIN, P.; et al. Prenatal diagnosis of fetuses with congenital abnormalities and duplication of the MECP2 region. *Gene*, 546 (2), 2014, p. 222-225.

GATA, L.; LOUREIRO, S.; ALMEIDA, J.; LONTRO, R.; MIGUEL, T. S.; OLIVEIRA, G. Regressão do neurodesenvolvimento e Síndrome de Rett – Uma variante. *Acta Pediatr Port* 2010; 41(1), p. 27-9.

GREDEBÄCK, G.; VON HOFSTEN, C. “Taking an action perspective on infant’s object representations”. In: VON HOFSTEN, C.; ROSANDER, K. (ed.). *From action to cognition*. Amsterdam: Elsevier, 2007, p. 265-282.

GOTTFREDSON, L. S. Mainstream science on intelligence.: An editorial with 52 signatories, history, and bibliography. *Intelligence*, 24(1), 1997, p. 13-23.

HAGBERG, B. Clinical Manifestations and stages of Rett Syndrome. *Mental Retardation developmental disabilities Research Reviews*. v.8, 2002.

HAGBERG, B.; AICARDI, J.; DIAS, K.; RAMOS, O. A progressive syndrome of autismo, dementia, ataxia, and loss of purposeful hand use in girls: Rett’s syndrome: report of 35 cases. *Ann. Neural*, v. 14, 1983.

HAGBERG, B., HANEFELD F, PERCY A, SKJELDAL O. An update on clinically applicable diagnostic criteria in Rett syndrome. Comments to Rett Syndrome Clinical Criteria Consensus Satellite to European Pediatric Neurology Society Meeting. Baden Baden, Germany. 11 September 2001. *European Journal of Neurology*, 6, 2002, p. 293-7.

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.

HENDERSON, J. M.; FERREIRA, F. (ed.). *The interface of language, vision, and action: Eye movements and the visual world*. New York: Psychology Press, 2004.

HUNTER, K. Manual del Síndrome de rett (2002). Disponível em: <http://www.rett/eventos/manual.html.acesso> em agosto de 2015.

HUPPKE P, LACCOMME F, KRÄMER N, ENGEL W, HANEFELD F. Rett syndrome: analysis of MeCP2 and clinical characterization of 31 patients. *Hum Mol Genet* 2000;9:1369-75.

JONES, R, CREGAN, A. *Sign and symbol communication for mentally handicapped people*. Kent: Croom Helm, 1986.

JOHNSON, S. P., SLEMMER, J. A., AMSO, D. Where infants look determines how they see: Eye movements and object perception performance in 3-month-olds. *Infancy*, 6, 2004, p. 185–201.

JULU, P.O; et al. Characterization of breathing and associated central autonomic dysfunction in Rett disorder. *Archives of disease in Childhood*, v. 85, n.1, 2011, p. 29-37.

JUST, M. A.; CARPENTER, P. A. Eye fixations and cognitive process. *Cognitive Psychology*, 8, 1976, p. 441-480.

KERR, A.M. *Rett Syndrome: guidance for therapists*. UKRSA, 1986, 1988.

KERR, A.M. *Criteria for classic RS: a word to parents*. UKRSA, 1987.

KIERNAN, C.; REID, B.; GOLDART, J. *Foundations of communication and language*. Manchester: Manchester University Press, 1987.

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

KOWLER E. Eye Movements: The past 25 years. *Vision Research*, v.51, issue 13, July, 2011.

KRET, M. E.; GELDER, B. DE. Social context influences recognition of bodily expressions. *Experimental brain research. Experimentelle Hirnforschung. Expérimentation cérébrale*, v. 203, n. 1, p. 169–80, maio 2010.

KRET, M. E.; STEKELENBURG, J. J.; ROELOFS, K.; GELDER, B. DE. Perception of face and body expressions using electromyography, pupillometry and gaze measures. *Frontiers in psychology*, v. 4, n. February, p. 28, jan 2013.

LEEMING. K; SWAN. W; COUPE. J; MITTLER. P. *Teaching language and communication to the mentally handicapped*. London: Evans/Methuen Educational, 1970.

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

LIMA, F.T; BRUNONI. D; SCHWARTZMAN,J.S; POZZI,M.C; KOK,F; JULIANO, Y; PEREIRA, L.V. Genotype-Phenotype Correlation in Brazillian Rett Syndrome Patients. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 2009; 67.

LOTAN M. Rett syndrome: Guidelines for individual intervention. *Sci World J.*, 6, 2006, p. 1504-16. MACEDO, E. C.; et al. "Desenvolvimento de instrumentos computadorizados de avaliação de funções cognitivas" in: MACEDO, E. C.; GONÇALVES, M. J.; CAPOVILLA, F. C.; SENNYEY, A. L. (org). *Tecnologia em (re)habilitação cognitiva" in: 2002: um novo olhar para avaliação e intervenção*. São Paulo: Edunisc, 2002. p. 21-32.

_____. "Avaliação neuropsicológica e análise dos movimentos oculares na esquizofrenia". In: MACEDO, E. C.; CAPOVILLA, F. C. (org.). *Temas em neuropsicolingüística*. Ribeirão Preto: Tecmedd, 2005^a, p. 21-38.

_____“Movimentos oculares durante a leitura; implicação para compreensão de modelo de processamento linguístico”. In: VALLE, L. E. R. (org.). *Neuropsicologia & Aprendizagem: para viver melhor*. Ribeirão Preto: Tecmedd, 2005b, p. 125-136.

MAIA, M. Processos bottom-up e top-down no rastreamento ocular de imagens. *Veredas On-Line – Psicolinguística*, 2/2008, Juiz de Fora, p. 08-23.

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.

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, 2006, p. S12-20.

Milunsky J. M; Lebo R.V; Ikuta.T; Maher T.A; Haverty C.E; Milunsky A. *Genetic Testing*. V.5, July 6, 2004

MNATZAKANIAN GN, LOHI H, MUNTEANU I, ALFRED SE, YAMADA T, MACLEOD PJ, et al. A previously unidentified MECP2 open reading frame defines a new protein isoform relevant to Rett syndrome. *Nat Genet* 2004;36:339-41.

MONTEIRO, C. B. de M.; GRACIANI, Z.; TORRIANI, C.; KOK, F. Caracterização das habilidades funcionais na Síndrome de Rett. *Revista Fisioterapia e Pesquisa*, v. 16, n. 4, 2009.

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.

OMS-ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. *Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde*. 10ª revisão, 8ª edição (Tradução do Centro colaborador OMS para Classificação das doenças em Português). São Paulo: Editora Universidade de São Paulo, 2000.

ORSATI, F. T.; MECCA, T.; SCHWARTZMAN, J. S.; MACEDO, E. C. DE. Percepção de faces em crianças e adolescentes com Transtorno invasivos do desenvolvimento. *Paideia*, v. 19, n. 44, 2009, p. 349–356.

ORSATI, F. T. *Correlação entre habilidades executivas e rastreamento ocular em crianças e jovens com transtorno invasivo do desenvolvimento*. Dissertação de mestrado em Psicologia – Distúrbios do Desenvolvimento, Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2006.

PERCY, A. K. Síndrome de Rett: Del reconocimiento AL diagnóstico y la intervención terapéutica. *Expert Review of Endocrinology and Metabolism*. v. 3, n. 3, 2008.

PERCY A.K, NEUL J.L, GLAZE D.G et al. Rett Syndrome Diagnostic Criteria: Lessons from the natural history study. *Ann. Neurol.*, 68 ,2010, p. 951-5.

POLLATSEK, A.; BOLOZKY, S.; WELL, A. D.; RAYNER, K. Asymmetries in the perceptual span for Israeli readers. *Brain and Language*, 14, 1981, p. 174-180.

RAYNER, K. Eye movements in reading and information processing: 20 years of research. *Psychol. Bull*, Durham, n. 124, 1998, p. 372-422.

RETT, A. Über ein Zerebral – Atrophisches Syndrom bei Hyperammonemie. Viena: Bruder Hollinek, 1966.

REYNOLDS, M. G.; EASTWOOD, J. D.; PARTANEN, M.; FRISCHEN, A.; SMILEK, D. Monitoring eye movements while searching for affective faces. *Visual Cognition*, v. 17, n. 3, abr. 2009, p. 318–333.

ROSE, S. A.; DJUKIC, A.; JANKOWSKI, J. J.; FELDMAN. J. F.; FISHMAN. I.; MCDERMOTT. M. V. Rett syndrome: an eye-tracking study of attention and recognition memory. *Developmental Medicine, Child Neurology*; Apr/2013, 55(4), p. 364-71.

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

SANTOS, S. A criança com Síndrome de Rett na sala de aula. *Temas sobre Desenvolvimento*; 19 (104), 2013.

SIRIANNI N, NAIDU S. PEREIRA J. PILLOTO RF, HOFFMAN EP. Rett Syndrome: confirmation of X-linked dominant inheritance, and localization of the gene to Xq28. *Am J Hum Genet* 1998; 63:1552 -8.

STEFFENBURG U, HAGBERG G, HAGBERG B. Epilepsy in a representative series of Rett syndrome. *Acta Paediatr* 2001;90:34-9.

STEINMAN, R. M.; COLLEWIJN, H. Binocular retinal image motion during active head rotation. *Vision Res.* 1980; 20(5), p. 415–429.

SEGAWA, M.; NOMURA, Y. Rett Syndrome. *Current Opinion in Neurology*, 18(2), 2005, p. 97–104.

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

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, 2001, p. 162-4.

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, 1998, p. 824-8.

SCHWARTZMAN, J. S., VELLOSO, R. L., SANTOS, S. Concepts of color, shape, size, position, and evidences of social preferences in 14 Rett syndrome patients. 3rd European Rett Syndrome Conference. October 17th-19th, 2013, Maastricht, The Netherlands.

SCHWARTZMAN, J. S.; VELLOSO, R.L; DÁNTINO, M.E.F; SANTOS, S; et al. The eye-tracking of social stimuli in patients with Rett syndrome and autism spectrum disorders: a pilot study. Arq. Neuropsiquiatr., v. 73, n. 5, São Paulo, Maio 2015.

STAHL, J. S. (2004). Using eye movements to assess brain function in mice. Vision Research, 44(28), 3401-10.

STARR, M. S.; RAYNER, K. Eye movements during reading: some current controversies. Trends in Cognitive Sciences, London, n. 5, p. 156-163, 2001.

TAKAHASHI, S. Clinical features in Rett syndrome: MECP2-, CDKL5- and FOXP1-related disorders. No To Hattatsu, 46(2), 2014, p. 117-120.

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

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

VELLOSO, R. L. *Reconhecimento dos conceitos de forma, cor, tamanho e posição em 10 crianças com síndrome de Rett*. Dissertação de Mestrado em distúrbios do desenvolvimento. Universidade Presbiteriana Mackenzie. São Paulo, 2007.

VIGNOLI, A.; FABIO, R.A.; BRIOLA, F.L.; GIANNATIEMPO, S.; ANTONIETTI, A.; MAGGIOLINI, S.; CANEVINI, M.P. Correlations between neurophysiological, behavioral, and cognitive function in Rett syndrome. Epilepsy & Behavior, 17, 2010, p. 489-496.

WATERS, A. M.; LIPP, O. V. Visual search for emotional faces in children. Cognition & Emotion, v. 22, n. 7, nov. 2008, p. 1306–1326.

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

Anexo I

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

PAIS ou RESPONSÁVEIS pelo Sujeito de Pesquisa

Gostaríamos de convidá-lo para participar do projeto de pesquisa **INVESTIGAÇÃO DE PADRÃO DE RASTREAMENTO OCULAR EM MENINAS COM SÍNDROME DE RETT**, que se propõe investigar e avaliar o padrão de fixação em tela computadorizada do instrumento *eye tracking*. Sabendo que garotas com SR apresentam um olhar como intenção comunicativa, e devido ao fato de haver escassez de pesquisas sobre interesse e habilidade do olhar intencional da criança na tela de instrumento computadorizado, faz-se necessário um estudo sobre preferência de padrões oculares na tela do computador, possibilitando futuras pesquisas que envolvam avaliação cognitiva e intervenção adequada. Além disso, verificaremos o padrão de movimentos oculares e as variações no diâmetro pupilar das crianças para estudar como esses estímulos são percebidos e processados. Este estudo será realizado em parceria com a Universidade Presbiteriana Mackenzie e com a Abre-te (Associação de Síndrome de Rett). No primeiro encontro será aplicado um inventário sobre história de vida da criança para pais ou responsáveis. Posteriormente, as crianças serão submetidas à adaptação ao instrumento computadorizado de avaliação. Para tal, solicitamos sua autorização para a realização dos procedimentos previstos. **O contato interpessoal e a realização dos procedimentos oferecem riscos físicos e/ou psicológicos mínimos aos participantes.**

Em qualquer etapa do estudo os participantes terão acesso ao pesquisador responsável para o esclarecimento de eventuais dúvidas (no endereço abaixo), e terá o direito de retirar a permissão do adulto participante do estudo, sem qualquer penalidade ou prejuízo. As informações coletadas serão analisadas em conjunto com a de outros participantes e será garantido o sigilo, a privacidade e a confidencialidade das questões respondidas, sendo resguardado o nome dos participantes (apenas o pesquisador responsável terá acesso a essa informação), assim como a identificação do local da coleta de dados.

Caso a instituição tenha alguma consideração ou dúvida sobre os aspectos éticos da pesquisa, poderá entrar em contato com o **Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie** –Rua da Consolação, 896 - Ed. João Calvino - térreo. Desde já agradecemos a sua colaboração.

Declaro que li e entendi os objetivos deste estudo, e que as dúvidas que tive foram esclarecidas pelo Pesquisador Responsável. Estou ciente que a participação é voluntária, e que, a qualquer momento tenho o direito de obter outros esclarecimentos sobre a pesquisa e de retirar a permissão para participar da mesma, sem qualquer prejuízo.

Declaro ainda, que expliquei ao Sujeito de Pesquisa os procedimentos a serem realizados neste estudo, seus eventuais riscos/desconfortos, possibilidade de retirar-se da pesquisa sem qualquer penalidade ou prejuízo, assim como esclareci as dúvidas apresentadas.

Nome e assinatura do responsável: _____

Nome e assinatura do pesquisador: _____

Nome e assinatura do orientador: _____

São Paulo, _____ de _____ de 20_____.

Prof. Dr. José Salomão Schwartzman (josses@terra.com.br)	Fernanda Meneghini Pierin Berardineli (ferpierin.berar@gmail.com)
Universidade Presbiteriana Mackenzie, Rua Piauí, nº 181, 6º andar, Telefone: (11) 2766-7118	Universidade Presbiteriana Mackenzie, Rua Piauí, nº 181, 6º andar, Telefone: (11) 2766-7118

Anexo II

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

ABRE-TE

Gostaríamos de convidá-lo a participar do projeto de pesquisa **INVESTIGAÇÃO DO PADRÃO DE RASTREAMENTO OCULAR EM PESSOAS COM SÍNDROME DE RETT** que se propõe investigar e avaliar, o padrão de fixação em tela computadorizada do instrumento eye tracking. Sabendo que garotas com SR, apresentam um olhar como intenção comunicativa e devido ao fato de haver escassez de pesquisas sobre interesse e habilidade do olhar intencional da criança na tela de instrumento computadorizado. Se faz necessário um estudo sobre preferência de padrões oculares na tela do computador, possibilitando futuras pesquisas, envolvendo avaliação cognitiva e intervenção adequada. Além disso, iremos verificar o padrão de movimentos oculares e as variações no diâmetro pupilar para estudar como esses estímulos são percebidos e processados. Este estudo será realizado em parceria da Universidade Presbiteriana Mackenzie com a ABRE-TE (Associação de Síndrome de Rett). No primeiro encontro serão aplicados inventário sobre história de vida da criança. Posteriormente as crianças serão submetidas à adaptação ao instrumento computadorizado de avaliação. Para tal solicitamos sua autorização para a realização dos procedimentos previstos. **O contato interpessoal e a realização dos procedimentos oferecem riscos físicos e/ou psicológicos mínimos aos participantes.**

Em qualquer etapa do estudo os participantes terão acesso ao Pesquisador Responsável para o esclarecimento de eventuais dúvidas (no endereço abaixo), e terá o direito de retirar a permissão para o adulto participe do estudo, sem qualquer penalidade ou prejuízo. As informações coletadas serão analisadas em conjunto com a de outros participantes e será garantido o sigilo, a privacidade e a confidencialidade das questões respondidas, sendo resguardado o nome dos participantes (apenas o Pesquisador Responsável terá acesso a essa informação), bem como a identificação do local da coleta de dados.

Caso a Instituição tenha alguma consideração ou dúvida sobre os aspectos éticos da pesquisa, poderá entrar em contato com o **Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie** –Rua da Consolação, 896 - Ed. João Calvino - térreo. Desde já agradecemos a sua colaboração.

Declaro que li e entendi os objetivos deste estudo, e que as dúvidas que tive foram esclarecidas pelo Pesquisador Responsável. Estou ciente que a participação é voluntária, e que, a qualquer momento tenho o direito de obter outros esclarecimentos sobre a pesquisa e de retirar a permissão para participar da mesma, sem qualquer prejuízo.

Declaro ainda, que fui informado sobre os procedimentos a serem realizados neste estudo, seus eventuais riscos/desconfortos, possibilidade de retirar-se da pesquisa sem qualquer penalidade ou prejuízo, assim como esclareci as dúvidas apresentadas.

Nome da Diretoria: _____

Assinatura da Diretoria: _____

São Paulo, _____ de _____ de 2015

Prof. Dr. José Salomão Schwartzman (josses@terra.com.br)	Fernanda Meneghini Pierin Berardineli (ferpierin.berar@gmail.com)
Universidade Presbiteriana Mackenzie, Rua Piauí, nº 181, 6º andar, Telefone: (11) 2766-7118	Universidade Presbiteriana Mackenzie, Rua Piauí, nº 181, 6º andar, Telefone: (11) 2766-7118

Anexo III

Pesquisa: “ **INVESTIGAÇÃO DO PADRÃO DE RASTREAMENTO OCULAR EM UM GRUPO DE PACIENTES COM SINDROME DE RETT** “

Dados pessoais:

Nome do Pai:

Idade:

Nível de Instrução:

Ocupação:

Nome da Mãe:

Idade:

Nível de Instrução:

Ocupação:

Nome da Criança:

Idade:

D.N:

Naturalidade:

Escolaridade:

Período da manifestação:

Estágio da doença:

Medicação utilizada:

Faz terapias:

Quais:

Possui irmãos:

Quantos:

Telefone para contato:

e-mail:

Responsável pela anamnese:

Data:

