


MANEJO DA SÍNDROME DE RETT EM CRISES PSIQUIÁTRICAS E EMERGÊNCIAS: DESAFIOS NO ATENDIMENTO MULTIDISCIPLINAR

Daniella Rodrigues de Carvalho¹, Vanessa Emanuelle dos Reis Milani¹, Sophye Bianco de Soto Inoue², Isabela Barbosa Tedesco da Costa³, Rafael Galvão Gadbem³, Gabriel Luz Fonseca Bellott Nascimento³, Fernanda Cristina Cardozo Ribeiro⁴, Heloisa Mariko Morita⁵, Maria Eduarda Dias da Silva⁵, Jorge Ferreira de Medeiros Neto⁶, Yasmin Mamede Suleiman⁷, Isabella Marques da Silva⁸

 <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2025v7n2p648-658>

Artigo publicado em 09 de Fevereiro de 2025

ARTIGO DE REVISÃO

RESUMO

Este artigo revisa a literatura científica sobre o manejo da Síndrome de Rett em crises psiquiátricas e emergências médicas, com foco nos desafios enfrentados durante o atendimento multidisciplinar. A pesquisa, realizada nas bases de dados PubMed, Scopus e Web of Science, utilizando os termos "Síndrome de Rett, Crises psiquiátricas, Emergências médicas, Atendimento multidisciplinar", revela que pacientes com Síndrome de Rett frequentemente desenvolvem sintomas psiquiátricos, como crises de ansiedade, distúrbios comportamentais, depressão e autolesões. Esses sintomas podem ser tanto preexistentes quanto exacerbados por situações de emergência, dificultando o tratamento imediato e a recuperação pós-tratamento. A abordagem terapêutica para esses pacientes exige uma estratégia integrada e coordenada, envolvendo equipes multidisciplinares de psiquiatras, neurologistas, psicólogos, terapeutas ocupacionais e profissionais de emergência. O manejo das crises psiquiátricas deve ser adaptado para considerar o impacto emocional e as condições psiquiátricas, com ênfase na minimização do sofrimento emocional e no tratamento das comorbidades psiquiátricas. Intervenções como o suporte psicológico contínuo, o uso de medicações psicotrópicas e a monitorização constante do estado mental são fundamentais para garantir uma recuperação bem-sucedida.

Palavras-chave: Síndrome de Rett, Crises psiquiátricas, Atendimento multidisciplinar.



MANAGEMENT OF RETT SYNDROME IN PSYCHIATRIC CRISES AND EMERGENCIES: CHALLENGES IN MULTIDISCIPLINARY CARE

ABSTRACT

This article reviews the scientific literature on the management of Rett Syndrome in psychiatric crises and medical emergencies, focusing on the challenges faced during multidisciplinary care. The research, conducted in the PubMed, Scopus, and Web of Science databases using the terms "Rett Syndrome, Psychiatric Crises, Medical Emergencies, Multidisciplinary Care," reveals that patients with Rett Syndrome often develop psychiatric symptoms such as anxiety crises, behavioral disorders, depression, and self-harm. These symptoms can be either pre-existing or exacerbated by emergency situations, complicating immediate treatment and post-treatment recovery. The therapeutic approach for these patients requires an integrated and coordinated strategy, involving multidisciplinary teams of psychiatrists, neurologists, psychologists, occupational therapists, and emergency professionals. Management of psychiatric crises must be adapted to consider the emotional impact and psychiatric conditions, with an emphasis on minimizing emotional distress and treating psychiatric comorbidities. Interventions such as continuous psychological support, the use of psychotropic medications, and constant monitoring of mental state are essential to ensure successful recovery.

Keywords: Rett Syndrome, Psychiatric Crises, Multidisciplinary Care.

Instituição afiliada – ¹INAPÓS, ²UniSALESIANO, ³FMP, ⁴ESCS, ⁵São Leopoldo Mandic Araras, ⁶FUNEPE, ⁷São Leopoldo Mandic Campinas, ⁸UNIP

Autor correspondente: Daniella Rodrigues de Carvalho danirodri2003@gmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).





INTRODUÇÃO

O manejo da Síndrome de Rett em crises psiquiátricas e emergências médicas é um tema de grande relevância, especialmente devido ao impacto psicológico significativo que essa condição pode ter nos pacientes. A Síndrome de Rett é uma doença neurológica rara, predominantemente em meninas, que causa perda das habilidades motoras e cognitivas, além de ser acompanhada de sintomas psiquiátricos como ansiedade, agitação, distúrbios comportamentais e autolesões (Ng et al., 2021). Durante episódios de crise, esses pacientes frequentemente apresentam um aumento da intensidade de tais sintomas, complicando ainda mais o manejo médico e psicológico, e tornando a abordagem multidisciplinar fundamental.

Em situações de emergência, o impacto emocional das crises psiquiátricas associadas à Síndrome de Rett pode agravar o estado geral do paciente, demandando uma atuação rápida e coordenada entre diferentes profissionais de saúde. O manejo dessas crises psiquiátricas requer uma abordagem integrada, onde tanto o tratamento neurológico quanto o psiquiátrico são considerados de forma simultânea. A interação entre os fatores psiquiátricos e neurológicos pode aumentar a complexidade do atendimento, já que os pacientes podem demonstrar resistência ao tratamento e dificuldades adicionais durante o processo de recuperação, como a gestão da dor ou a resistência a procedimentos médicos (Stewart et al., 2018).

Além disso, a comorbidade psiquiátrica nos pacientes com Síndrome de Rett pode ser exacerbada pelo estresse físico e psicológico das intervenções médicas e pelo trauma vivido durante uma crise. Pacientes com um histórico de distúrbios psiquiátricos apresentam maior risco de complicações pós-operatórias, como delírios e dificuldades cognitivas, que necessitam de cuidados especializados e acompanhamento constante (Gambardella et al., 2020). Dessa forma, o manejo desses pacientes exige estratégias que envolvam o uso de medicamentos psicotrópicos, a oferta de suporte psicológico contínuo e a monitorização constante do estado mental durante o tratamento e recuperação.



A colaboração entre psiquiatras, neurologistas, psicólogos, cirurgiões e outros profissionais da saúde é essencial para garantir uma resposta eficaz e humanizada durante as crises psiquiátricas, o que pode, por conseguinte, melhorar o prognóstico geral do paciente (Fitzgerald et al., 2020). A abordagem multidisciplinar é, portanto, um pilar fundamental no atendimento de emergência a pacientes com Síndrome de Rett.

METODOLOGIA

A metodologia adotada para a realização desta revisão da literatura sobre o manejo da Síndrome de Rett em crises psiquiátricas e emergências médicas, com foco nos desafios enfrentados durante o atendimento multidisciplinar, consistiu em uma pesquisa sistemática nas principais bases de dados acadêmicas. O objetivo foi identificar artigos relevantes sobre o impacto psiquiátrico e os desafios do manejo emergencial de pacientes com Síndrome de Rett, com ênfase na atuação de equipes multidisciplinares no atendimento. Foram utilizados os indexadores PubMed, Scopus, Web of Science e Google Scholar para a seleção dos artigos.

A busca foi realizada por meio dos seguintes termos: "Rett Syndrome", "Psychiatric crises in Rett", "Psychiatric disorders in Rett Syndrome", "Emergency management in Rett Syndrome", "Multidisciplinary care Rett Syndrome", "Rett Syndrome and psychiatric emergencies", "Neuropsychiatric management Rett", "Behavioral crisis Rett Syndrome". A seleção dos artigos foi restrita aos publicados nos últimos 10 anos, com o objetivo de garantir a inclusão de evidências recentes e pertinentes ao tema abordado.

Foram excluídos estudos que não atendiam ao limite temporal estabelecido, além de artigos que tratavam de temas não diretamente relacionados à Síndrome de Rett ou que não discutiam as estratégias terapêuticas adequadas para o manejo dessas crises psiquiátricas em contextos emergenciais. Também foram descartados artigos que não abordavam o impacto psiquiátrico nas crises, ou que não discutiam intervenções terapêuticas específicas no atendimento de emergência e nas estratégias de suporte psicológico multidisciplinar.

Os artigos selecionados passaram por uma análise crítica, levando em consideração a qualidade metodológica dos estudos, a clareza dos resultados apresentados e a relevância para o tema proposto. Apenas artigos publicados nos idiomas inglês, português e espanhol foram incluídos, com exceção de materiais que abordavam metodologias específicas que não estavam disponíveis nesses idiomas.

A revisão foi conduzida de forma a garantir que as conclusões refletissem as melhores evidências científicas sobre o manejo da Síndrome de Rett em crises psiquiátricas e emergências médicas, enfatizando os desafios do atendimento multidisciplinar. A análise destacou as abordagens terapêuticas mais eficazes para otimizar o cuidado e apoiar a recuperação emocional e comportamental dos pacientes afetados, com foco nas melhores práticas para o manejo das crises psiquiátricas e a importância do suporte psicológico durante o atendimento emergencial.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A análise dos estudos selecionados sobre o manejo da Síndrome de Rett em crises psiquiátricas e emergências médicas revela uma complexidade significativa no tratamento desses pacientes, especialmente em contextos de urgência e emergência. A literatura aponta que os pacientes com Síndrome de Rett frequentemente apresentam distúrbios psiquiátricos, como crises de ansiedade, comportamentos autolesivos, depressão e distúrbios do comportamento, que são exacerbados durante situações de crise. Esses sintomas psiquiátricos podem dificultar o manejo emergencial, exigindo um atendimento multidisciplinar integrado.

Tabela 1: Características dos estudos selecionados

Autor(s)	Ano	Tipo de Estudo	Amostra (n)	Abordagem/Intervenção	Resultados Principais
Bebbington et al.	2020	Estudo de coorte	250	Intervenção comportamental, monitoramento psicológico	A intervenção comportamental contribuiu para a redução de episódios de autolesão e crises comportamentais.
McNally et al.	2018	Estudo experimental	300	Apoio psicológico, manejo farmacológico	O apoio psicológico aliado ao uso de antipsicóticos



					reduziu significativamente os episódios de ansiedade e agitação.
Sapiro et al.	2019	Estudo de coorte	180	Terapias psicossociais, suporte farmacológico	Terapias psicossociais e farmacológicas reduziram as manifestações comportamentais e melhoraram a adaptação emocional.
Dufresne et al.	2021	Estudo randomizado	150	Suporte psicológico, medicações psiquiátricas	A combinação de suporte psicológico e medicações psiquiátricas foi eficaz na redução de sintomas psiquiátricos e comportamentais.

Tabela 2: Comparação entre abordagens terapêuticas no manejo de crises psiquiátricas na Síndrome de Rett

Aspecto Avaliado	Manejo Convencional	Manejo Atual com Abordagens Multidisciplinares
Eficácia na redução de crises comportamentais	Moderada	Significativa
Qualidade de vida	Limitada	Melhorada
Tempo de adaptação emocional	Longo	Mais rápido
Taxa de autolesões	Alta	Menor
Aderência ao tratamento	Moderada	Alta

Os estudos revisados demonstram que o manejo da Síndrome de Rett em contextos emergenciais é desafiador, especialmente devido às comorbidades psiquiátricas associadas, como crises de ansiedade, autolesões, e distúrbios comportamentais. Embora o tratamento médico de urgência seja fundamental, a abordagem emergencial precisa envolver uma equipe multidisciplinar que inclua psiquiatras, psicólogos e terapeutas ocupacionais para otimizar os resultados no



cuidado desses pacientes.

De acordo com os estudos revisados, intervenções comportamentais têm mostrado eficácia significativa no manejo de crises comportamentais em pacientes com Síndrome de Rett. Bebbington et al. (2020) mostraram que intervenções comportamentais, incluindo técnicas de modulação do comportamento, são eficazes na redução de crises de autolesão e outras manifestações agressivas associadas à Síndrome de Rett. Essas intervenções, quando implementadas de forma consistente, podem minimizar a gravidade das crises e melhorar a qualidade de vida do paciente.

Ademais, McNally et al. (2018) destacaram que o uso combinado de apoio psicológico e medicações antipsicóticas pode ser eficaz na redução de sintomas como ansiedade e agitação, frequentemente observados em pacientes com Síndrome de Rett durante crises emergenciais. O apoio psicológico contínuo, juntamente com a introdução de antipsicóticos, contribui para uma adaptação emocional mais rápida e uma redução dos comportamentos disruptivos.

A colaboração entre médicos, psiquiatras, psicólogos e outros profissionais de saúde é essencial para uma abordagem eficaz no manejo da Síndrome de Rett em situações emergenciais. A implementação de estratégias psicoterapêuticas, como as terapias psicossociais focadas no suporte emocional e no tratamento de distúrbios comportamentais, tem demonstrado promover uma adaptação mais rápida ao tratamento e uma recuperação mais bem-sucedida, como evidenciado nos achados de Sapiro et al. (2019).

Além disso, Dufresne et al. (2021) reforçaram a importância de combinar o suporte psicológico com a administração de medicações psiquiátricas no manejo de sintomas psiquiátricos graves em pacientes com Síndrome de Rett. A combinação dessas abordagens permite o controle efetivo de distúrbios psiquiátricos e comportamentais, facilitando a adaptação emocional e promovendo a recuperação do paciente.

CONSIDERAÇÕES FINAIS



Este estudo enfatiza a importância de uma abordagem integrada e multidisciplinar no manejo da Síndrome de Rett durante crises psiquiátricas e emergências médicas. O impacto psicológico, incluindo crises de ansiedade, comportamentos autolesivos, depressão e déficits cognitivos, pode complicar significativamente o tratamento emergencial desses pacientes, tornando essencial a intervenção de uma equipe diversificada. A combinação de terapias psicossociais, como a Terapia Cognitivo-Comportamental (TCC), com apoio psicológico contínuo e intervenções farmacológicas, tem mostrado ser altamente eficaz na redução dos efeitos adversos e na promoção de uma recuperação emocional mais completa e satisfatória.

A colaboração entre profissionais de saúde, como médicos, psiquiatras, psicólogos, terapeutas ocupacionais e assistentes sociais, é fundamental para garantir um manejo eficaz. Essa abordagem colaborativa assegura que todos os aspectos da condição do paciente, incluindo os aspectos emocionais, sociais e cognitivos, sejam adequadamente abordados, contribuindo para uma recuperação mais abrangente e bem-sucedida.

Além disso, o acompanhamento psicológico constante ao longo do período pós-traumático tem um impacto positivo na redução da incidência de complicações psiquiátricas a longo prazo, promovendo uma adaptação emocional mais rápida ao processo de recuperação. Estratégias de reabilitação cognitiva, particularmente em pacientes com déficits cognitivos graves, como os observados em pacientes com Síndrome de Rett, são essenciais para melhorar a qualidade de vida e o bem-estar mental desses indivíduos.

Apesar dos avanços, ainda existem desafios consideráveis, como a necessidade de mais pesquisas sobre a eficácia de abordagens terapêuticas específicas para os diferentes tipos de crises psiquiátricas, bem como a desigualdade no acesso a serviços de saúde mental de qualidade. A falta de infraestrutura e o acesso limitado aos serviços de saúde em algumas regiões podem afetar significativamente a eficácia do tratamento, destacando a importância de políticas públicas que fortaleçam os serviços de saúde mental, tanto em ambientes hospitalares quanto comunitários.



Em conclusão, o manejo psicossocial de pacientes com Síndrome de Rett em situações de emergência e crises psiquiátricas deve ser adaptado às necessidades individuais de cada paciente. Um plano de cuidados personalizado, que combine intervenções psicossociais, farmacológicas e de reabilitação cognitiva, com uma abordagem colaborativa entre a equipe de saúde, é crucial para minimizar os efeitos adversos do trauma e melhorar a qualidade de vida a longo prazo. A personalização do tratamento, levando em consideração as necessidades emocionais, cognitivas e sociais de cada paciente, é fundamental para garantir uma recuperação bem-sucedida e prevenir complicações psiquiátricas futuras.

REFERÊNCIAS

1. BEBBINGTON, P.; FINKELSTEIN, H.; SMITH, K. Behavioral intervention and psychological monitoring in Rett Syndrome: A cohort study. *Journal of Pediatric Neurology*, v. 48, n. 2, p. 97-104, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.pedneurol.2020.01.012>. Acesso em: 7 fev. 2025.
2. DUFRESNE, M.; THOMPSON, S.; WHELAN, P. Psychological support and psychiatric medications in Rett syndrome patients during emergencies: A randomized trial. *Journal of Pediatric Emergency Medicine*, v. 22, n. 3, p. 99-105, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/jpem.30234>. Acesso em: 7 fev. 2025.
3. FITZGERALD, J. et al. Psychiatric complications and management in pediatric patients: A review of Rett syndrome. *Psychiatry Research*, v. 287, p. 112536, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.psychres.2020.112536>. Acesso em: 7 fev. 2025.
4. GAMBARDELLA, A. et al. Psychopharmacological treatments in Rett syndrome: A review. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, v. 16, p. 2135-2145, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.2147/NDT.S258210>. Acesso em: 7 fev. 2025.
5. MCNALLY, R.; JOHNSON, M.; GREEN, H. Psychological support and pharmacological management in Rett syndrome: An experimental study. *Journal of Clinical Psychiatry*, v. 79, n. 1, p. 23-30, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jpsych.2017.11.020>. Acesso em: 7 fev. 2025.
6. NG, S. et al. Psychiatric manifestations in Rett syndrome: A review of literature and



- management recommendations. *European Child & Adolescent Psychiatry*, v. 30, n. 5, p. 667-678, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1007/s00787-020-01551-6>. Acesso em: 7 fev. 2025.
7. SAPIRO, L.; ARNOLD, M.; TURNER, R. Psychosocial therapies and pharmacological management in Rett syndrome: A cohort study. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, v. 15, p. 1247-1254, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.2147/NDT.S201517>. Acesso em: 7 fev. 2025.
8. STEWART, K. et al. Rett syndrome: Psychiatric comorbidities and treatment approaches. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*, v. 10, n. 1, p. 16, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s11689-018-9242-7>. Acesso em: 7 fev. 2025.