



Informações sobre a Síndrome de Prader-Willi para a Equipe de Educadores do Ensino Médio

Dicas para receber uma criança com Síndrome de Prader-Willi (SPW) em sua escola

As informações deste documento destinam-se à equipe de educadores e profissionais do Ensino Médio que vai receber ou que já tem um aluno com SPW em seu corpo discente.

A SPW é uma síndrome complexa, com amplo espectro de efeitos, e você, professor, precisará fazer alguns ajustes a fim de diferenciar sua maneira de ensinar. No entanto, com o cuidado e o ambiente adequados, alunos com SPW poderão evoluir e desenvolver seu potencial pleno, o que é muito recompensador para o professor e toda a equipe escolar.

O QUE É A SÍNDROME DE PRADER-WILLI (SPW)?

A SPW é um distúrbio genético que envolve vários genes do cromossomo 15. Em 95% dos casos, ocorre por um acidente aleatório durante a concepção. Trata-se de uma síndrome rara e que não tem cura, cuja prevalência é de 1 a cada 12 mil a 15 mil nascidos vivos. Para mais informações sobre os subtipos genéticos da SPW, visite nosso site: www.spwbrasil.com.br.

CARACTERÍSTICAS

A Síndrome de Prader-Willi tem algumas características distintas. Muitas delas são causadas por uma disfunção no hipotálamo – parte do cérebro que inclui a glândula pituitária e é responsável pela produção de diversos hormônios essenciais ao corpo. No entanto, nem todas as características a seguir estão presentes na totalidade dos indivíduos com SPW.

- Hipotonia, ou baixo tônus muscular, pode afetar o desenvolvimento físico, comprometendo tanto as habilidades motoras finas e grossas quanto a fala. É uma característica que continua ao longo da vida.
- Hiperfagia, ou apetite excessivo, é um dos aspectos mais difíceis da síndrome. A pessoa estará cada vez mais interessada em comida e terá um apetite insaciável, causado por mensagens do estômago que não chegam ao cérebro.
- A gama de habilidades intelectuais na SPW é ampla. Embora a maioria das pessoas com a síndrome tenha certo grau de comprometimento cognitivo, algumas não apresentam qualquer deficiência de aprendizado, ao passo que outras têm deficiências de aprendizado mais graves.



O LADO POSITIVO DA SPW

Apesar de a Síndrome de Prader-Willi trazer muitos desafios, a maioria das pessoas com SPW apresenta muitos traços positivos, assim como todos os traços herdados e culturais de qualquer ser humano. Por vezes, nos concentramos mais nos desafios da síndrome e deixamos as características positivas passarem despercebidas. Se você conseguir diferenciar sua maneira de ensinar e criar um ambiente seguro dentro da escola, descobrirá que seu aluno com SPW é uma contribuição carinhosa, bem-humorada e feliz para a turma, sendo a síndrome apenas uma pequena parte de quem ele é como indivíduo.

- O desenvolvimento social e emocional imaturo geralmente se torna mais evidente quando o aluno atinge a idade escolar secundária, mas a falta de habilidades sociais e as dificuldades na comunicação podem ser vistas também na infância.
- Existe um conjunto distinto de características comportamentais que tendem a acompanhar a SPW, e muitos indivíduos também podem apresentar traços autistas.
- O hipogonadismo em geral é evidente nos meninos desde tenra idade, pois eles apresentam a genitália menor e testículos que não descenderam. Está presente também nas meninas, mas não é tão óbvio fisicamente. Pessoas com SPW raramente conseguem gerar filhos.
- Seu aluno também pode ter saliva pegajosa ou viscosa, o que se torna evidente pela formação de crostas nas laterais da boca. Isso pode afetar não só a capacidade de mastigar e deglutir, como também a fala.

DIAGNÓSTICO DUPLO

Algumas pessoas com SPW podem apresentar um transtorno adicional. Por exemplo: transtorno do espectro autista, distúrbio de déficit de atenção, e apraxia de fala na infância, dentre outros. Se seu aluno tiver um distúrbio adicional, você vai precisar considerar as necessidades desse transtorno, bem como as necessidades da SPW.

Hipotonia

Ter baixo tônus muscular significa que seu aluno com SPW provavelmente terá maior dificuldade em se movimentar pela sala de aula e pela escola, e geralmente é necessária uma avaliação de risco. Crianças hipotônicas podem ser mais instáveis quando estão de pé ou andando, mais lentas para se movimentar e menos capazes de caminhar longas distâncias e escalar brinquedos. Você precisará levar isso em conta e dar tempo extra para o seu aluno com SPW chegar a outros locais na escola e completar tarefas. É importante ter cuidado com degraus e escadas.

A maioria dos alunos com SPW vai exigir diferenciação durante a educação física ou outras atividades corporais, e instruções muito claras e simples devem ser dadas a eles. A atividade física tem extrema importância para esse grupo de pessoas, pois é fundamental manter um peso saudável, fortalecer o tônus muscular e consolidar hábitos saudáveis para toda a vida. Esforços devem ser feitos a fim de estimular o aluno durante a educação física, mesmo que ele a considere difícil.



É importante estar atento quanto a perigos em passeios escolares ou quedas dentro da sala de aula e no restante da escola, principalmente em consequência de esbarrões e encontros com outros colegas. É fundamental assegurar a segurança do aluno com SPW, sem, contudo, afetar sua capacidade de socialização e interação com a turma.

Fala, linguagem e comunicação

Pode haver uma série de dificuldades de fala e linguagem no aluno com SPW, o que afeta tanto a linguagem expressiva quanto a receptiva. Isso significa que alguns indivíduos terão maior nível de compreensão do que a fala indicaria. No entanto, outros podem ser bastante articulados verbalmente, mas terem níveis de compreensão baixos, então certifique-se de verificar se as informações que você deu foram processadas e compreendidas por ele.

Vários problemas de fala e linguagem foram diagnosticados em pessoas com SPW. O aluno ainda pode estar fazendo sessões de fonoterapia e isso deve ser verificado com seus pais. Sessões que abordam sentimentos e linguagem emocional podem fazer grande diferença.

Pistas visuais também podem ser úteis a fim de diminuir a frustração e ajudar na comunicação.

Hiperfagia

O apetite insaciável em indivíduos com SPW pode se dar na forma de uma fome implacável, e seu aluno demonstrará isso. Em alguns indivíduos, ela aparece mais tarde ou em menor grau, por isso é importante conversar com os pais ou cuidadores para garantir que medidas apropriadas sejam postas em prática quando o aluno demonstrar desejo de comer.

O QUE ACONTECE NAS VIAGENS ESCOLARES?

Você precisará garantir que, se houver a oferta de sucos e refrigerantes, eles sejam contabilizados na dieta habitual do aluno. Mais uma vez, é essencial manter contato com os pais para saber qual é a recomendação deles nessas circunstâncias. Com esse planejamento antecipado, poderá ser possível ofertar guloseimas extras se o aluno estiver ciente de que terá um pouco menos de comida quando chegar em casa.

É de conhecimento que alguns indivíduos com SPW podem consumir coisas não comestíveis, e é importante saber disso em

matérias como Arte e Ciência, nas quais há a manipulação de objetos de diferentes naturezas.

Aconselhamos que os estudantes com SPW não carreguem dinheiro – isso reduzirá a tentação de usar máquinas de venda automática, embora sempre haja a possibilidade de que um colega compre algo para eles. É comum que alunos com SPW sejam acompanhados pela equipe de apoio quando estiverem na cantina, e os funcionários devem estar cientes do que é permitido ser vendido para eles.



Além disso, indivíduos com SPW não têm saciedade, de modo que o apetite nunca é satisfeito e, instintivamente, eles não sabem quando parar de comer. Se não forem monitorados, eles podem continuar comendo sem limites, o que leva à obesidade mórbida e a emergências médicas com risco de morte.

Quem tem SPW também necessita de muito menos calorias do que a população em geral, devendo seguir uma dieta saudável, pouco calórica e que deverá ser orientada por um nutricionista.

É essencial que as orientações nutricionais do aluno sejam seguidas com precisão, e que todos que estejam envolvidos com ele respeitem e apliquem as medidas em vigor. Não deve haver exceção, e absolutamente nenhum alimento deve ser oferecido ao aluno com SPW sem o consentimento prévio dos pais ou do cuidador, mesmo que o aluno alegue não ter feito uma refeição antes de ir para a escola – verifique a veracidade dos fatos com a família. Um elo fraco pode não só desfazer todo o trabalho que está sendo feito com esforço e dedicação como também enviar mensagens confusas ao aluno, o que pode ser desastroso.

Segurança alimentar

O apetite excessivo associado à SPW significa que seu aluno pode procurar e furtar comida, além de ficar muito ansioso e agitado se estiver pensando no que comer. É fundamental controlar o ambiente em que o aluno está inserido para que ele consiga evoluir. Todos os alimentos devem ser mantidos fora da visão do aluno, e é aconselhável não deixar lanches em sua mochila ou armário. Jamais permita que seu aluno com SPW fique sem supervisão na hora das refeições. Se você diminuir a tentação, diminui também os níveis de ansiedade, permitindo que ele se concentre mais no aprendizado.

O aluno irá precisar de acompanhante quando for para diferentes áreas da escola, a fim de reduzir as oportunidades de acesso a outros alimentos.

Se a refeição for fornecida como bufê ou self-service, você deverá estar atento para a facilidade de um aluno com SPW pegar comida do prato de outra pessoa. Será necessária supervisão individual durante a hora do almoço e, assim que ele terminar a refeição, o prato deverá ser prontamente retirado.

Você também precisará atentar para o acesso dele a latas de lixo e a qualquer ponto de descarte de alimentos, incluindo aqueles nas proximidades da escola.

Dificuldade de aprendizado

Existe ampla gama de habilidades na SPW. Embora a maioria dos indivíduos com a síndrome apresente deficiência de leve a moderada na aprendizagem, uma minoria significativa tem habilidades cognitivas que se aproximam da média dos estudantes comuns. No outro extremo, alguns podem ter graves dificuldades.

ATENÇÃO!

Lembre-se de que, mesmo que seu aluno não procure ativamente por comida, isso não significa que ele não aproveitará uma oportunidade para comer. É aconselhável colocar em prática as medidas de segurança alimentar descritas ao lado, mesmo que seu aluno ainda não demonstre comportamentos ligados à hiperfagia.



Muitas pessoas com a síndrome conseguem ler relativamente bem quando terminam a escola primária, mas ainda podem ter dificuldade com a matemática, e, como diversos outros jovens, aqueles com SPW se beneficiam enormemente de lembretes visuais e alertas sobre atividades. O processamento das informações nessas pessoas pode ser um pouco mais lento, e elas talvez precisem de mais tempo para entender o que você disse, sendo necessário demonstrar por meio de gestos.

Diversos alunos com SPW gostam de trabalho criativo, embora alguns mostrem características do transtorno do espectro do autismo, como querer executar as tarefas de uma determinada maneira, ter um comportamento repetitivo ou a falta de habilidades sociais. Isso pode estar relacionado com o desenvolvimento social e emocional imaturo, em vez de autismo verdadeiro, mas, se houver alguma suspeita, deve-se buscar orientação profissional.

Desenvolvimento social e emocional imaturo

Indivíduos com SPW parecem mais desenvolvidos social e emocionalmente do que, de fato, o são. À medida que seus pares amadurecem, aqueles com SPW tenderão a manter interesses e preferências infantis, e não terão a maturidade dos colegas da mesma idade. Como fica mais difícil cultivar e manter amizades, é fundamental contar com o apoio da equipe de educadores. Considere a participação de seu aluno em grupos de atividades direcionadas aos relacionamentos sociais.

Comunicar-se adequadamente pode ser difícil para quem tem SPW. Talvez seja necessário que você utilize um tipo de comunicação bem simples durante toda a vida escolar desse aluno. É fundamental verificar se ele realmente entendeu o que você falou, pois, muitas vezes, ele pode dizer que entendeu quando na verdade não houve compreensão.

O questionamento repetitivo, ou perseveração, é frequentemente um estágio pelo qual muitas crianças pequenas passam, mas aquelas com SPW provavelmente continuarão fazendo isso. O desenvolvimento social e emocional imaturo também afetará a capacidade dos alunos de lidar com situações difíceis, e sua reação pode ser a mesma de alguém bem mais jovem.

Pessoas com SPW se desenvolverão mais lentamente do que seus pares, o que poderá resultar em dificuldades para o aluno. Além disso, isso pode levá-las a serem mais suscetíveis à pressão de colegas ou ao *bullying*. A equipe de educadores deve ter consciência de que, para o indivíduo com SPW, pode ser difícil reconhecer uma situação de *bullying*.

É importante lembrar que toda pessoa com SPW será afetada em algum grau pela imaturidade do desenvolvimento social e emocional, independentemente de haver ou não dificuldade de aprendizagem.





Comportamento

Nem toda pessoa com SPW exibirá os comportamentos listados a seguir, no entanto, é importante entender que esses comportamentos não são aprendidos, e que o aluno não está sendo desobediente. Embora raramente seja apresentada como tal, a expressão de um comportamento é uma forma de comunicação. As mais comuns incluem:

- Explosões emocionais e de raiva, que podem se tornar um desafio;
- Comportamento obsessivo. Pode estar direcionado a pessoas; quem tem SPW pode facilmente se tornar obcecado por alguém, mas também por objetos ou alimentos;
- Comportamento manipulador, com a utilização de recursos como inventar e contar histórias. É importante trabalhar em estreita colaboração com os pais a fim de verificar se o aluno apresenta este comportamento e, se o fizer, avaliar sempre o que ele tem a dizer;
- Rigidez de pensamento, “preto no branco”. Significa que a criança com SPW pode ter dificuldade em processar instruções ou mudar a atenção de um assunto para outro. Uma vez que um fato ou um ritual é aprendido, pode ser difícil para o aluno desaprendê-lo ou perceber que ele nem sempre se aplica a determinada situação;
- Autoescoriação da pele (*skin picking*) é um comportamento conhecido e difícil de controlar. Pode advir de tédio, ansiedade ou simplesmente porque há uma superfície áspera ou protuberante na pele. É improvável que o aluno sinta dor ao cutucar a pele e, embora a colocação de *band aids* e esparadrapos ajude, isso não coíbe o ato;
- Como a maioria das pessoas, quem tem SPW se comporta bem quando espera recompensas por concluir tarefas ou melhorar um comportamento. Adesivos com carinhas sorridentes ou um quadro com estrelinhas funcionam bastante, e dar responsabilidade a um aluno com SPW é algo muito apreciado por quem tem essa síndrome. JAMAIS utilize comida como recompensa!





Problemas comportamentais

Quase todas as crianças com SPW apresentam comportamentos que podem trazer desafios para si próprias e para aqueles com quem elas se relacionam. No entanto, isso varia consideravelmente entre indivíduos, e é importante lembrar que esses comportamentos fazem parte da síndrome e têm causas subjacentes claras:

- Sentimentos provocados pela fome insaciável podem ser angustiantes e levar a mudanças de comportamento.
- Muitos jovens e adultos também apresentam dificuldades emocionais e de aprendizado específicas que podem afetar o comportamento. Estas podem ficar evidentes mesmo quando o aluno demonstra um nível intelectual relativamente elevado e incluem dificuldades no processamento da informação falada, bem como distúrbios de fala e linguagem que podem gerar frustração tanto para o aluno como para o ouvinte.
- Indivíduos com SPW podem passar da felicidade à raiva ou à tristeza muito rapidamente e isso pode ser desencadeado por eventos triviais, como mudança na temperatura do ambiente, aumento dos níveis de ruído ou alteração na rotina alimentar. Outros fatores incluem ambiente caótico, conflitos de opinião entre os que trabalham com o aluno e atitudes negativas ou hostilidade (oculta ou óbvia) por parte da equipe. Este aluno é bastante sensível a tons de voz e linguagens corporais.
- É possível que o cansaço seja um problema para este aluno, que pode atuar melhor se uns minutos de cochilo forem incorporados à sua rotina escolar. Um cantinho tranquilo na escola funciona bem para esse propósito.

Quase todos os problemas comportamentais descritos aqui são causados pela disfunção no hipotálamo, não por vontade ou birra do aluno com SPW.

O QUE PODE TER EFEITO NEGATIVO NA PESSOA COM SPW

Às vezes, é possível evitar uma crise antes que ela comece, principalmente se você conhece bem o que desencadeia isso ou como a linguagem corporal do seu aluno pode mudar quando a explosão está prestes a acontecer. As atitudes de outras pessoas também são muito importantes e, provavelmente, podem ter efeito negativo em um aluno com SPW:

- Atitudes ou tons de voz agressivos
- Uma abordagem de confronto
- Simpatia excessiva – isso pode ser percebido como recompensa
- Antipatia pelo aluno, ou tentar falar com ele demais
- Conflito com outro membro da equipe – isso é particularmente importante quando se trata de regras e expectativas
- Uso de linguagem negativa como um meio de tentar impedir que o aluno faça algo



O QUE PODE TER EFEITO POSITIVO NA PESSOA COM SPW

- Atitude firme, mas carinhosa
- Capacidade dos funcionários de manter o senso de humor – embora possa ser difícil quando confrontados com um comportamento desafiador, isso faz enorme diferença
- Capacidade de dar orientações e limites claros e, o mais importante, ser capaz de cumpri-los
- Elogios e ênfase nos aspectos positivos do aluno – gráficos visuais funcionam bem
- Uso de linguagem positiva como forma de mostrar ao aluno como fazer algo corretamente

SE UMA CRISE OCORRER

Certifique-se de que você tenha um plano e de que toda a equipe saiba como colocá-lo em prática.

As seguintes diretrizes são recomendadas:

- Remova o aluno ou o público da situação, se necessário
- Tome medidas para garantir a sua segurança e a de outras pessoas
- Fique muito calmo, fale suavemente e o mínimo possível – evite contato visual
- Se possível, traga outra pessoa para assumir a situação se você for o objeto do problema
- Não tente raciocinar ou argumentar, mesmo que a criança esteja errada. Isso não só prolongará a crise como fará com que ela aumente
- Apesar de difícil, não ceda às exigências dela – se você ceder, ela poderá entender que as explosões darão o que ela quer
- Tente distração e humor novamente, e faça o seu melhor para ignorar o comportamento associado ao desequilíbrio
- Permita que o aluno se acalme em um lugar tranquilo e fale sobre isso no final do turno. No entanto, não espere que ele seja capaz de dizer exatamente o que causou a crise





TRANSTORNO OBSESSIVO-COMPULSIVO

Como o aluno com SPW pode se apegar facilmente a um membro da equipe, se possível, faça com que várias pessoas trabalhem com ele e o informe sobre isso com antecedência. Essa estratégia funciona bem quando um dos funcionários fica doente ou sai de férias.

Tente canalizar o comportamento de seu aluno para oportunidades de aprendizado, como um assunto que ele possa achar interessante.

Apoie o aluno na hora de passar para a próxima atividade, implementando as mesmas estratégias usadas em pessoas com autismo.

DIFICULDADE DE TROCAR DE ATIVIDADES E DE ADAPTAÇÃO ÀS MUDANÇAS

Por causa da natureza da SPW, a dificuldade em se adaptar às mudanças na rotina pode ser um problema. No entanto, as seguintes estratégias são úteis quando isso ocorrer:

- Tente evitar possíveis mudanças e prepare seu aluno com antecedência se elas forem inevitáveis
- Se houver necessidade de mudar de sala de aula, isso será desafiador e confuso para o aluno com SPW. É importante garantir que o apoio necessário a ele seja fornecido por um membro da equipe ou por amigos
- Os avisos de tempo de duração das tarefas ajudam na transição delas. Isso dará ao aluno um momento para se preparar e pensar sobre o que precisa fazer
- Pistas visuais também podem ser úteis, principalmente para explorar os ambientes da escola. Um mapa simples, mostrando caminhos claros para cada sala de aula, pode ajudar a diminuir a ansiedade. O uso de fotografias facilita a localização.

PROVAS E AVALIAÇÕES

É importante considerar as informações a seguir à medida que o aluno se aproxima dos testes, para garantir que ele receba a atenção necessária a fim de atender às suas demandas.

- Pode haver necessidade de procedimentos de avaliação diferenciados, como um portfólio de trabalho
- Podem ser necessários tempos de prova prolongados para permitir que o aluno consiga processar informações





- As instruções do teste podem precisar ser explicadas com clareza e simplicidade ao aluno por um membro da equipe de apoio
- Indicações visuais também podem ser úteis na explicação de instruções e restrições de tempo

Todo esforço deve ser feito a fim de garantir que o aluno com SPW receba as mesmas oportunidades que os estudantes que não têm deficiência. Saiba que, se o aluno estiver se sentindo pressionado, ele poderá apresentar comportamentos desafiadores.

DESENVOLVIMENTO SEXUAL IMATURO

Indivíduos com SPW geralmente têm desenvolvimento sexual incompleto. Os meninos podem ter sido submetidos à cirurgia para testículos que não desceram (criptorquidia), e tanto meninos quanto meninas podem não entrar na puberdade. É fundamental que o corpo docente seja informado de que algumas pessoas com SPW iniciam a puberdade muito cedo ou muito tarde, outras não entram na puberdade sem antes receber terapia hormonal e nem todas são capazes de gerar filhos. Também é importante saber que, quando associado ao desenvolvimento emocional e social imaturo, o desenvolvimento sexual imaturo pode levar a pessoa com SPW a um comportamento inadequado, mas com uma compreensão muito limitada do motivo pelo qual ele é inadequado. Como ocorre com qualquer outro jovem adulto, seu aluno pode demonstrar interesse em ter um relacionamento e precisará de apoio com relação a isso.

INFORMAÇÕES MÉDICAS PARA A ESCOLA

É vital que estas informações sejam compartilhadas com todos os funcionários da escola, para que fiquem cientes dos seguintes riscos:

Muitos indivíduos com SPW têm alto limiar de dor. Portanto, é muito importante que eles sejam examinados minuciosamente se sofrerem uma queda ou se estiverem se queixando de algum desconforto. Alguns indivíduos também podem ter diarreia ou constipação intestinal sem reclamar de dor. Chame o responsável imediatamente nessas situações.

Uma característica comum na SPW é a ausência do reflexo de vômito, causada pelo baixo tônus muscular, o que pode mascarar o fato de o aluno com SPW estar gravemente doente. É importante saber dos pais se o aluno já teve um histórico de vômitos. Se ele vomitar enquanto estiver sob os seus cuidados, os pais devem ser informados o mais rapidamente possível.

Alguns indivíduos com SPW têm uma temperatura corporal ligeiramente abaixo do normal. É fundamental saber qual é a temperatura habitual desse aluno e ter um registro dessa informação. Se ela for menor que o normal, um pequeno aumento na temperatura média equivale a uma temperatura alta em outra criança. Seu aluno também pode ter dificuldades em distinguir se está com muito calor ou com muito frio.





Contusões fáceis são outra característica comum da SPW. Por conta do alto limiar de dor, seu aluno pode não ser capaz de dizer como o hematoma surgiu, e esse é outro motivo para manter um registro de quedas ou empurrões.

INFORMAÇÕES QUE VOCÊ PRECISA OBTER DOS PAIS ANTES DO INÍCIO DO ANO LETIVO

Toda pessoa com SPW terá habilidades variáveis, e é importante obter o máximo de informações dos pais e/ou cuidador de seu aluno antes de ele ingressar na escola. Estas incluem:

- O aluno tem alguma dificuldade com habilidades motoras finas? Ele é capaz de segurar equipamentos de escrita e pintura?
- Como é a dieta dele? Tem alguma restrição alimentar? O que exatamente ele pode comer no lanche e no almoço? Quanto mais informações você obtiver sobre alimentação, melhor.
- Existem outras dificuldades físicas, como escoliose (curvatura acentuada da coluna), ou problemas de visão e audição?
- Quais palavras ou ações podem desencadear um comportamento difícil? Como evitar?
- Com que frequência o aluno vai ao médico?
- Como os pais sentem que a SPW afeta o seu filho?

As informações apresentadas aqui são uma visão geral, e os sintomas da SPW podem variar consideravelmente. Portanto, é importante saber a opinião dos pais quanto aos comprometimentos do filho.

MAIS INFORMAÇÕES

Esperamos que você tenha achado este documento útil e agradecemos a sua opinião se perceber que ele pode ser melhorado.

Para mais informações, visite o site ou entre em contato conosco por e-mail.

Associação Brasileira da Síndrome de Prader-Willi (SPW Brasil)

Av. Presidente Wilson, 231, Sala 1.401 – Centro
Rio de Janeiro – RJ – CEP: 20.030-021
E-mail: info@spwbrasil.com.br

www.spwbrasil.com.br

