

CARLOS ALBERTO ANTUNES FERNANDES

SINDROME DE RETT

Orientador: Professor Doutor Horácio Saraiva

**Escola Superior de Educação Almeida Garrett
Departamento de Ciências da Educação**

Lisboa

2011

CARLOS ALBERTO ANTUNES FERNANDES

SINDROME DE RETT

Dissertação apresentada para a obtenção do grau de mestre em Ciências da Educação na especialidade de Educação Especial no curso de mestrado em Ciências da Educação – Educação Especial, conferido pela Escola Superior de Educação Almeida Garrett

Orientador: Professor Doutor Horácio Saraiva

Escola Superior de Educação Almeida Garrett

Departamento de Ciências da Educação

Lisboa

2011

Agradecimentos

Estudar nunca é um esforço solitário e, há muitas pessoas a quem devo agradecer por ter tido a capacidade e a energia para levar esta dissertação para a obtenção de grau de mestre.

Sendo a primeira pessoa a minha mulher, pelo tempo que estive ausente e, pelo apoio e compreensão que me foi dedicado neste período de tempo. Fiquei muito feliz quando aceitou a minha proposta de casamento. Sinto-me ainda mais feliz hoje, porque passados onze anos sinto por ela o mesmo que sentia na altura. Obrigado pelos melhores anos da minha vida. Devo-lhe tudo o que consigo fazer.

À minha filha, que ocupa um lugar muito especial no meu coração. Amo-te. Para ela sou apenas o “Papá Cá”.

Queria agradecer a quem me incentivou para entrar neste trilho que é a profissão de docente, e a ele, Professor José Manuel Pereira Figue, se sou o que sou como cidadão com responsabilidades na educação a ele se deve.

Ao grupo que me acompanhou nesta aventura, Fernanda Batista e Nuno Borges, pela sua amizade, camaradagem e entreaajuda.

Ao meu orientador, que sempre me acompanhou nesta cruzada, desde a pós-graduação até agora, nas elucidações para que esta dissertação se pudesse concluir o meu muito obrigado.

A todos aqueles que estiveram a auxiliar de alguma forma neste trabalho.

Resumo

Vocês estão vendo esta foto?



Se eu pedir a vocês que descrevam esta foto o que fariam?

É uma menina

É uma menina linda

Tem olhos verdes

Tem cabelos cacheados

Deve ter uns 10 anos

Ela está feliz!

E o nome dela é Catarina.

Mostrando esta foto novamente, eu vou dizer a vocês...

Essa menina não fala.

Ela não anda.

Ela tem convulsões.

Tem apneia.

Hiperventilação.

Movimentos constantes involuntários das mãos.

Não controla os esfíncteres.

Não se alimenta sozinha.

Tem escoliose.

Teve problemas de desnutrição.

Tem dificuldades de comunicação.

Mas ela continua sendo a Catarina.

O que poderíamos, agora, falar sobre as condições desta menina?

Essa menina é deficiente?

Ela é especial?

Ela é excepcional?

Ela é deficiente mental?

Ela é deficiente física?

Ela tem deficiência múltipla?

Ela é retardada?

Ela é portadora de necessidades especiais?

Ela é diferente?

Ela é portadora da **Síndrome de Rett**.

Mas ela é ainda a Catarina.

Isis de Castro Pinto Riechelman

Fundadora e Presidente da Associação Brasileira de Síndrome de Rett

ABSTRACT

You are seeing this photo?



If I ask you to describe what this picture would speak?

It's a Girl

It's a beautiful girl

It has green eyes

Has curly hair

It must have been about 10 years

She's happy!

And her name is Catherine.

Showing this picture again, I'll tell you ...

This girl does not speak.

She can not walk.

She has seizures.

Have apnea.

Hyperventilation.

Constant involuntary movements of the hands.

Does not control the sphincters.

Do not feed herself.

Have scoliosis.

Had malnutrition problems.

Has difficulty communicating.

But it remains to Catherine.

What we now speak about the conditions of this girl?

This girl is disabled?

She is special?

She is exceptional?

She is mentally handicapped?

She is handicapped?

She has multiple disabilities?

She's retarded?

It is with special needs?

Is it different?

She is carrying the Rett syndrome.

But she's still Catherine.

Isis Castro Pinto Riechelman

Founder and President of the Association of Rett Syndrome

Palavras Chave

Síndrome

Meninas

Rett

Caso

Estudo

KEYWORDS

Syndrome

Girls

Rett

Case

Study

AGRADECIMENTOS	II
RESUMO	III
ABSTRACT	V
PALAVRAS CHAVE	VII
KEYWORDS	VIII
ÍNDICE	IX
INTRODUÇÃO	12
PARTE I – ENQUADRAMENTO TEÓRICO DO OBJECTO DE ESTUDO	14
SÍNDROME DE RETT	15
AS CAUSAS DO SÍNDROME DE RETT	16
O DIAGNÓSTICO	18
CRITÉRIOS NECESSÁRIOS	19
CRITÉRIOS DE SUPORTE	21
CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO	22
FORMAS ATÍPICAS	24
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	25
INTERVENÇÕES MÉDICAS	26
ESCOLIOSE	26
ORTOPEDIA	28
PROBLEMAS RESPIRATÓRIOS	35
EPILEPSIA	41
NUTRIÇÃO	43
OBSTIPAÇÃO	48
INTERVENÇÕES TERAPÊUTICAS	49

FISIOTERAPIA	49
HIPOTERAPIA	50
HIDROTERAPIA	55
MUSICOTERAPIA	58
TERAPIA DA FALA	60
ALIMENTAÇÃO	61
HIGIENE ORAL	65
INTERVENÇÕES EDUCATIVAS E PEDAGÓGICA	67
MOTRICIDADE GLOBAL	67
MOTRICIDADE MANUAL	70
PSICOMOTRICIDADE	72
A ESTIMULAÇÃO SENSORIAL	78
INDEPENDÊNCIA PESSOAL E AUTONOMIA	85
COMUNICAÇÃO	89
CONTACTOS SOCIAIS E AFECTIVOS	99
INTERVENÇÕES PSICOLÓGICAS E SOCIAIS	101
SISTEMAS FAMILIARES	102
AS INTERVENÇÕES FAMILIARES	106
O “STRESS” FAMILIAR	109
RECURSOS FAMILIARES E O BEM-ESTAR	114
INTERVENÇÃO CENTRADA NA FAMÍLIA	121
PARTE II-INVESTIGAÇÃO EMPIRICA	123
APRESENTAÇÃO E JUSTIFICAÇÃO DO OBJECTO DE ESTUDO	124
APRESENTAÇÃO DAS HIPÓTESES TEÓRICAS	127
METODOLOGIAS DE PESQUISA	129

ESTUDO DE CASO	130
AVALIAÇÃO COMPREENSIVA	130
ELABORAÇÃO DO P.E.I.	131
AVALIAÇÃO DO P.E.I.	134
RELATÓRIO TECNICO PEDAGÓGICO	136
PERFIL DE FUNCIONALIDADE	139
AVALIAÇÃO FINAL	141
CHEKLIST CIF-CJ	142
P.E.I.	148
CONCLUSÃO	171
BIBLIOGRAFIA	173
ANEXOS	176
GLOSSÁRIO	176
INDICE REMESSIVO	180

Introdução

Neste Projecto de Investigação proponho abordar questões relacionadas com o Síndrome de Rett, pois é uma temática pouco estudada e consequentemente, a bibliografia é escassa.

Tendo um grande interesse pela Deficiência Mental e sabendo que há muitas coisas, e algumas muito boas, pretendo com este estudo saber mais acerca das necessidades e das competências da criança com Síndrome de Rett.

A experiência profissional, por opção própria e consciente, relaciona-se com crianças portadoras de deficiências. Os profissionais que trabalham nesta área gostam do que fazem, do qual os professores de Ensino Especial e, por isso, há o intuito de ter possibilidades em compreender todas as vontades e desejos, alegrias e tristezas, conforto e desconforto que as nossas crianças nos comunicam, muitas vezes com um simples olhar.

Sabemos que podemos trabalhar juntos, de mãos dadas, para que isso aconteça, como dizia Carl Sandburg: "Enquanto há vida, há esperança".

É emocionante quando nos encontramos a caminho de novas descobertas que nos tragam respostas às nossas questões e à esperança de tratamentos que ajudarão as crianças com Síndrome de Rett.

Nas palavras de Eleanor Roosevelt, “nunca duvide que o comprometimento de um pequeno grupo de pessoas dedicadas possa mudar o mundo. Na verdade é a única coisa que pode”.

Flocos de neve são uma das coisas mais frágeis da natureza... mas veja só o que eles podem fazer quando se juntam!

Por outro lado pretende-se planear Programas de Intervenção apropriados.

Com base nestes pressupostos aceitei o desafio e encaro o tema pelo que tem de novidade e, aprofundar os conhecimentos na área da deficiência mental.

O Projecto encontra-se organizado em duas partes. Na primeira parte, proceder-se-á à análise da literatura onde se fará a apresentação da problemática e dos conceitos fundamentais

do trabalho. Tentar-se-á fazer uma abordagem a vários aspectos que se consideram de grande importância para a compreensão desta deficiência.

Assim, nesta parte I caracterizar-se-á o Síndrome de Rett, analisar-se-ão as suas causas, o diagnóstico e medidas de intervenção médica, terapêutica, educativa, pedagógica, psicológica e social.

Parte II, apresentar-se-á o objecto de estudo, de acordo com a pergunta de partida. Especificar-se-ão as hipóteses teóricas que estão na base desta pesquisa e as respectivas variáveis dependentes e independentes que visarão estabelecer elos de ligação causa e efeito.

Apresentar-se-á os instrumentos de pesquisa e os aspectos metodológicos respeitantes ao estudo de uma criança com Síndrome de Rett sobre a qual serão colhidos dados para a elaboração deste trabalho.

Surgem as considerações finais e conclusão onde se colocarão questões e pistas sobre a importância do conhecimento das dificuldades e competências adquiridas pela criança para a elaboração de um Projecto de Intervenção.

Faz-se também referência à bibliografia consultada para recolha de dados necessários à realização deste estudo.

Os anexos constarão de um glossário.

**PARTE I — ENQUADRAMENTO TEÓRICO DO
OBJECTO DE ESTUDO**

SÍNDROME DE RETT

O Síndrome de Rett é uma síndrome pouco conhecida e consiste numa grave desordem neurológica que provoca uma profunda limitação mental associada a uma doença nutricional progressiva.

O Síndrome de Rett (S.R.) foi descrito pela primeira vez numa publicação científica em 1966 pelo neuropediatra e universitário austríaco Andréas Rett. Este ilustre clínico apresentou à comunidade científica um grupo de trinta e uma crianças do sexo feminino com características similares: regressão psicomotora (perda significativa de aquisições motoras, cognitivas, linguísticas, sociais) associada a estereotípias das mãos (ex: lavar ou torcer as mãos) e a outras manifestações comportamentais específicas.

Contudo o S.R. só viria a tornar-se verdadeiramente conhecido em 1983, na sequência dos trabalhos de B. Hagberg, J. Aicardi, Karin Dias e O. Ramos.

Foi observado apenas em meninas, e atinge uma em cada dez mil ou quinze mil raparigas. A causa do S.R. continua desconhecida e não existem quaisquer testes laboratoriais ou marcadores biológicos que permitam confirmar o diagnóstico. Actualmente não se conhece qualquer tratamento.

AS CAUSAS DO SÍNDROME DE RETT

Sabe-se que apenas uma única célula contém os cromossomas e são constituídos por espirais de A.D.N., formado por muitos segmentos chamados genes (Pantou, 1993, p.10).

O nosso organismo é constituído por milhões de células que reunidas formam os tecidos. Cada célula possui um núcleo que contém quarenta e seis cromossomas repartidos por vinte e três pares. Cada par é constituído por um cromossoma do pai e um da mãe. Entre os vinte e três pares de cromossomas humanos distinguem-se vinte e dois pares idênticos nos dois sexos e o par vinte e três constituídos pelos cromossomas sexuais: dois cromossomas x nas mulheres e um x e um y no caso dos homens. O A.D.N. encontra-se nos cromossomas e contém a informação genética. O gene é um pequeno segmento do A.D.N. cuja sequência varia de pessoa para pessoa.

O cariótipo, permite visualizar os vinte e três pares de cromossomas e revela as modificações que interessam para a estrutura do cromossoma e o seu número.

Por exemplo, no Síndrome de Down encontram-se três cromossomas 21 em vez de dois. Este estudo faz-se através de células retiradas do sangue ou da pele. Há casos em que se encontra um ou três cromossomas sexuais em vez de dois. Noutros casos há uma diminuição do número de cromossomas.

A carta cromossómica é a esquematização de um cromossoma e a localização relativa dos genes nessa estrutura.

O estudo do cariótipo, dos seus cromossomas, do seu número, da sua estrutura e da localização dos genes torna-se um trabalho formidável, que necessita de equipas, tempo, material e até de sorte!

Ainda que os progressos da genética permitam a descoberta de numerosos genes e uma terapia genética em tratamentos específicos, o S.R. continua a ser um enigma desconcertante para os investigadores.

Todos os especialistas em genética estão convencidos que se trata de uma doença genética, mas é muito difícil demonstrar e sobretudo encontrar um fio condutor que permita análises moleculares de uma zona do genoma em relação a uma outra. É quase impossível

explorar todo o genoma, sem uma prévia orientação em relação a uma determinada zona ou gene.

No entanto, bastantes argumentos advogam em favor da origem genética do S. R. tais como a circunstância desta doença, salvo raríssimas excepções, só afectar meninas, todas as gémeas monozigóticas serem igualmente atingidas, haver uma possível transmissão mãe -filha e a existência de zonas, nas regiões rurais da Suécia, onde a frequência é maior e onde as famílias se mantêm sedentárias há muitas gerações (Gilgenkrantz, 1997, p.2).

Numerosas hipóteses foram consideradas: ampliações de sequências repetidas como em doentes com x frágil, mutações de origem paternal, interacção de dois genes diferentes (o S.R. só sobrevivem se existirem duas mutações simultâneas), isto só para citar as principais. Diferentes autores sugerem uma relação entre o S.R. e a zona frágil do xp22. Os estudos sobre o cromossoma x (já que se fala de meninas) não nos deram qualquer resposta, pelo contrário permitiram excluí-lo em grande parte, tendo em conta a região candidata onde se poderia encontrar o gene responsável.

Por agora, no plano genético, todas as observações concordam em dizer que o S.R. é de origem genética, dada a concordância entre gémeos monozigóticos, a discordância entre dizigóticos e a transmissão directa mãe -filha num único caso documentado até hoje: Uma jovem com S.R. que deu à luz uma filha, também afectada após uma gestação normal e que a Dra. Witt Engerstrom, da Suécia, apresentou esta prova num Simpósio Internacional do S.R.

Uma mulher de vinte e seis anos de idade, sueca, portadora do S.R. deu à luz uma menina bonita e saudável em Julho de 1989. O bebé nasceu de cesariana, devido à grave incapacidade mental e física de sua mãe, incluindo irregularidades respiratórias e convulsões. O seu desenvolvimento deu-se normalmente até aos seis meses de idade. As únicas coisas que despertavam suspeita de alguma conexão com o S.R. eram a capacidade exploratória de baixa intensidade e a falta de movimentos antecipatórios. A partir daí teve um desenvolvimento motor global alternativo, típico do S.R. e o seu repertório de brincadeiras expandiu-se lentamente, mas desenvolveu a coordenação olho -mão e falava palavras soltas. Atingiu a sua melhor fase, aos onze meses de idade. O perímetro cefálico estagnou aos quinze meses e os primeiros sinais de regressão puderam ser percebidos aos dezasseis, após vários meses de comportamento fragmentado e não condicionado.

O DIAGNÓSTICO

A causa do S.R. é desconhecida e não há testes laboratoriais ou marcadores biológicos que permitam afirmar ou confirmar o diagnóstico. Consequentemente, a formulação do diagnóstico baseia-se em critérios de ordem clínica.

CRITÉRIOS NECESSÁRIOS

O desenvolvimento pré-natal e perinatal parece ser normal.

Nos primeiros seis meses de idade e, por vezes, mesmo até aos doze ou dezoito meses, o desenvolvimento psicomotor é, também, aparentemente normal (ou, pelo menos, não são detectadas alterações significativas), embora em determinados casos, uma hipotonia muscular e um discreto atraso nas datas das aquisições psicomotoras possam ser referidas.

De um modo geral, a preensão voluntária poderá ser observada; não raramente, a preensão fina é adquirida. Sentam-se sozinhas e chupam no dedo, na altura em que se espera que o façam, e algumas começam a usar palavras isoladas e até combinações de palavras.

Entre os seis e os trinta e seis meses de idade, mais frequentemente antes dos dezoito meses, a evolução psicomotora estagna e o comportamento modifica-se.

Há uma perda dos movimentos intencionais das mãos (do seu uso numa perspectiva funcional) subsequentemente, assiste-se ao aparecimento de movimentos estereotipados das mesmas (ex: lavar as mãos, torcer as mãos, bater uma contra a outra repetidamente, etc,...), um sinal muito característico e constante do S.R. Há uma tendência para as meninas atingidas manterem as mãos na linha média, muitas vezes em frente ao peito. Não raramente, levam as duas mãos à boca. A sucção ou fricção persistente das mãos poderá levar a lesões cutâneas graves das mesmas.

Por esta altura, surge uma ataxia de tronco: quando sentada e sem apoio, pode apresentar uma espécie de movimento de balanço, de instabilidade do tronco, parecido a um tremor grosseiro, que muitas vezes envolve os membros, particularmente quando a criança está aborrecida.

Também surge uma apraxia da marcha, particularmente naquelas raparigas que adquiriram uma boa capacidade de digressão. A criança com S.R. pode chegar a andar tarde, mas logo de início, pode observar-se uma marcha considerada apraxia - atáxica, isto é com as pernas mais abertas, com maior base de sustentação e com as pernas rígidas. Algumas andam nas pontas dos pés. Apenas aproximadamente metade das crianças com S.R. são capazes de caminhar normalmente nalguma fase da sua vida.

Paralelamente, assiste-se a uma regressão comportamental expressa, entre outros, pela perda das capacidades comunicativas e pelo desinteresse progressivo pelo meio circundante. As meninas ficam impertinentes e evitam o contacto com outras pessoas, mesmo com os pais.

O perímetro cefálico é normal ao nascer, mas há uma desaceleração do crescimento craniano entre os seis e os quarenta e oito meses de idade. Em muitos casos, pelos três anos de idade, poderá ser observada uma microcefalia. Esta microcefalia adquirida (fala-se de adquirida porque não existe desde o nascimento) é considerada como uma das características mais significativas do S.R.

Entre os doze meses e os quatro anos de idade, é facilmente detectável um défice cognitivo grave e uma expressão linguística pobre e rudimentar (muitas vezes, utiliza os olhos para apontar para as coisas que deseja, ou para expressar determinadas emoções).

Nesta fase, o diagnóstico de autismo é muitas vezes formulado erradamente. O comportamento autista das meninas atingidas pelo S.R. tende a atenuar-se com a idade e dá lugar a uma criança afectuosa, com um olhar vivo e um rosto expressivo.

A puberdade surge pela idade normal.

Cr terios de suporte

Algumas raparigas com S.R. riem-se sem motivo aparente, durante a noite. Em muitos casos h  uma disfun o respirat ria, nomeadamente durante as fases de vig lia, caracterizada pelo aparecimento isolado ou pela altern ncia de epis dios de apneia e por epis dios de hiperventila o.

Em muitos casos desenvolve-se uma escoliose. H  geralmente, um atraso no crescimento (no peso, na altura e no per metro cef lico), fraca circula o das extremidades inferiores (com os p s e as pernas muitas vezes frios, com um vermelho azulado) e p s pequenos.

Frequentemente, h  refer ncias a bruxismo (ranger dos dentes) e trejeitos que acompanham, com frequ ncia, as estereotipias das m os (lavar as m os ou esfregar as m os com tend ncia a mant -las unidas na linha m dia). Situa es novas, momentos de forte emo o, tens o ou inquietude parecem favorecer uma maior intensidade das estereotipias manuais e do bruxismo.

Em cerca de 60 a 80% dos casos ocorrem convuls es que frequentemente s o dif ceis de tratar. As anomalias encontradas no electroencefalograma s o muito frequentes. As manifesta es epil pticas podem come ar em qualquer idade.

Algumas sofrem de obstipa o intestinal cr nica.

Crítérios de exclusão

O diagnóstico de S. R. não poderá ser formulado quando: caso haja um atraso no crescimento fetal (no período intra-uterino), uma microcefalia congénita (detectada no feto ou logo após o nascimento), uma doença metabólica (decorrente de um erro metabólico gerador de um excesso ou de um défice de produção de determinados compostos orgânicos), uma organomegália (aumento de volume de determinado órgão como o fígado ou o baço), uma doença de retina (membrana interna do globo ocular) ou manifestações neurológicas imputáveis a um traumatismo crânio-encefálico ou a uma infecção do sistema nervoso central.

Os quatro estádios

De acordo com Hadberg em 1983, observam-se quatro estádios no desenvolvimento da criança Rett:

1º Estádio: Denominado Desaceleração Precoce, que surge entre os seis e os dezoito meses de idade e dura meses. É caracterizado clinicamente por uma estagnação no desenvolvimento psicomotor e hipotonia muscular; estereotípias manuais episódicas; desaceleração do crescimento do crânio; desinteresse por actividades lúdicas; mudanças da comunicabilidade e contacto ocular; distúrbios da personalidade.

2º Estádio: É a fase da Destruição Rápida, entre um ano e os três anos de idade, e dura semanas ou meses. Apresenta rápido desenvolvimento de regressão acompanhado de irritabilidade; perda de habilidades manuais já adquiridas; estereotípias manuais tipo Rett

(bater palmas, entrelaçar os dedos e meter as mãos na boca, etc...); marcha apráxica/atáxica (desajeitada e descoordenada); perda da linguagem expressiva e auto-agressividade; autismo (aparece como problema principal) e severa demência. As convulsões agora aparecem como problema; Respiração irregular com períodos de hiperpnéias.

3º Estádio: O seu nome é Pseudo-estacionário, ocorre entre os dois e dez anos e dura meses até anos. Apresentam alguma estabilização clínica e vários graus e sinais de disfunção motora; Há apraxia ou ataxia da marcha e espasticidade muscular; escoliose precoce e eventualmente ataxia do tronco. Persistem as estereotípias; apresentam-se como mentalmente retardadas, mas algum contacto emocional é preservado; há melhoria dos sintomas autistas; sintomatologia epiléptica comum; hiperventilação e aerofagia; períodos de apneia durante a vigília; bruxismo e perda de peso associado a excelente apetite.

4º Estádio: É nomeado por Deterioração Motora Tardia, ocorre por volta dos dez anos, e dura anos. Apresenta sinais de lesão do neurónio motor central e periféricos combinados e severas multideficiências; progressiva escoliose, fraqueza e rigidez muscular; decrescente mobilidade levando ao uso da cadeira de rodas; distúrbios tróficos e vaso motores dos pés; retardo do crescimento; melhoria do contacto emocional e visual; linguagem expressiva e receptiva praticamente inexistente; melhora das manifestações epilépticas; instalação normal da puberdade.

Formas atípicas

O S.R. clássico ou típico, representa 80% dos casos dentro de um espectro clínico mais amplo, também inclui formas atípicas ou variantes fenóticas (20% restantes).

As crianças com características de S.R. e que não preenchem todos os critérios de inclusão para o S.R. clássico são, desta forma casos atípicos.

Estes incluem casos de S.R. na forma frustrada e menos graves, de meninas que mantêm certo uso das mãos, com menos estereotípias fragmentares ou ausentes, com possibilidade de reter uso da linguagem (por frases gramaticais, frases de duas palavras ou palavras isoladas), chamada variante da forma frustra com linguagem preservada, e sinais adicionais de envolvimento motor central (espasticidade, distonias, escoliose), ou periférico (distúrbios vaso motores e tróficos de extremidades, pés pequenos e frios) observáveis próximo à puberdade (a partir dos dez anos), época em que um diagnóstico do S.R. na forma frustra, pode ser realizado com maior precisão. Esta variante representa cerca de 10% ou mais dos casos de S.R.

A segunda variante mais comum tem início precoce de epilepsia. No S.R. em geral as manifestações epiléticas, entre 50% a 80% de todos os casos, incidem nas idades médias dos três a quatro anos e meio. Mas em cerca de 6,5% de todos os casos ocorre epilepsia como início do quadro clínico no primeiro ano de vida. Nestas idades precoces as crises (em geral espasmos infantis) inauguram ou precedem em meses um futuro quadro de S.R.

Uma outra variante do S.R. é a chamada S.R. congênita e foi descrita para caracterizar casos com desenvolvimento psico-motor muito retardado desde o início, hipotonia e microcefalia congênita e com características do S.R. bem claras a partir de um ano e meio.

Finalmente, uma variante tardia, do S.R. com período regressional tardio após os três anos de idade, alguns até com quatro, cinco e seis anos.

Diagnóstico diferencial

O principal diagnóstico diferencial do S.R. é o autismo infantil. O único período que pode levantar dúvidas diagnósticas é no Estágio 2 de Hadberg, quando predominam características autistas como falta de sociabilização, isolamento, ausência de comunicação verbal e não verbal, e início de estereotípias manuais (ainda não características como do tipo Rett). Com o passar da idade, após os quatro anos em média, este diagnóstico diferencial não oferece dificuldades, pois apraxia manual e estereotípias tipo Rett, hiperventilações e apnéias periódicas são sinais do S.R. e que são ausentes no autismo clássico.

A Lipofuscinose ceróide neuronal infantil, uma rara desordem genética autossômica recessiva, é uma enfermidade neuro-degenerativa e o seu quadro clínico inicial (entre os seis meses e os vinte e quatro meses) é tão semelhante ao do S.R. clássico que um diagnóstico clínico diferencial é impossível sem lançar mão de certos exames complementares, como biopsias.

Desordens cromossômicas como a síndrome de Angelman (síndrome do riso), podem ter no início características comuns com o S.R. Naquele síndrome há microcefalia adquirida, atáxica do tronco e de marcha, e podem ocorrer estereotípias semelhantes às do S.R. ou outras como “flapping” de mãos (um agitar de mãos tipo “bater asas” comum no autismo), mas o desenvolvimento psico-motor será atrasado desde o início e ocorrem paroxismos de riso imotivados e incontroláveis e sinais dismórficos craniofaciais que tendem a acentuar-se com a idade. Esta síndrome é associada a umas dileções cromossômicas (15, banda q-12) em 60% dos casos e não ocorrem anormalidades em autossomas no S.R.

Daqui ocorre algumas considerações em relação ao diagnóstico. Neste sentido, consegue-se prever flutuações e a incerteza no diagnóstico deste síndrome e que, só ao longo do desenvolvimento da criança, se pode ter mais certezas com o aparecimento de sintomas de exclusão/inclusão, e desta forma, estabelecer definitivamente o diagnóstico.

INTERVENÇÕES MÉDICAS

A escoliose

As crianças atingidas pelo S.R. têm muitas vezes problemas de escoliose (Tanguy, 1997, p.5).

O problema reside em distinguir se vai evoluir de forma a precisar de uma cirurgia ou se irá estabilizar.

Quando se fala de uma atitude escoliótica só se detecta radiologicamente uma curvatura na coluna vertebral depois passa-se ao diagnóstico de autêntica escoliose, porque em algumas curvaturas da coluna aparece entre as vértebras uma rotação.

Não se pode aplicar ao S.R. os critérios diagnósticos radiológicos tradicionais, entre a atitude escoliótica e a autêntica escoliose, pelo que é preciso investigar de forma diferente as diversas curvas do tronco no S.R.

As provas insuficientes das radiografias estão ligadas a um deficiente conhecimento da postura da coluna vertebral no espaço e às respectivas modificações, durante a evolução da doença.

No estágio precoce, admite-se que a radiografia não seja suficientemente esclarecedora sendo preciso um outro meio de controlo da topografia do tronco no espaço. Um destes meios de controlo é o “scanner óptico” que consiste em atingir a superfície do tronco por um raio luminoso, permitindo constituir os níveis de curvatura em três dimensões, o que permite conhecer a topografia espacial da superfície do tronco. É possível saber se uma deformação é ou não estável, isto é, na ausência de modificações na topografia da superfície da coluna, não há modificações no estado radiológico do dorso.

As radiografias realizadas paralelamente com os exames de “scanner óptico” são radiografias tradicionais planas que não permitem conhecer a realidade radiológica da deformação.

A avaliação leva entre cinco a dez segundos e a imobilidade da criança durante o exame é indispensável à fiabilidade desse para que a referência dessas curvaturas não se desloque. Sob este ponto de vista as crianças portadoras do S. R. provocam alguns problemas na avaliação.

O melhor conhecimento dos diferentes estádios da doença e dos sinais clínicos que a acompanham, conduzem a uma melhor taxa de diagnóstico da escoliose.

É preciso estabilizar a coluna vertebral. Na maioria dos casos as deformações da coluna são observadas antes dos oito anos e reagem bem à colocação do colete. É essencial um tratamento precoce pelo colete, e por outros aparelhos de sustentação. As próteses ortopédicas podem ser muito mal toleradas em meninas no período regressional (até quatro anos), época em que predominam intensa irritabilidade e características autistas.

A rapidez com que aumenta a curvatura após os oito anos é evidente. As curvas aumentam à média dos 14 graus por ano.

Alguns ortopedistas infantis utilizam as medidas do ângulo de Gobb, para indicar cirurgias (considerando casos cirúrgicos ângulos de Gobb com mais de 56 graus).

Em geral, a preparação pré-operatória consiste numa consulta de pediatria, um exame respiratório e por um período de quatro dias no sentido de permitir à criança e aos pais que se familiarizem com o pessoal do serviço. As relações com os terapeutas e com a aparelhagem são de uma importância primordial.

Por causa da gravidade das deformações, dos distúrbios de distonia e apraxia, do atraso mental profundo e de uma estrutura óssea geralmente frágil, é adoptado um procedimento em duas etapas. A segunda intervenção (estabilização vertebral) é feita quinze dias depois da primeira.

Apesar da elevada incidência de complicações pós-operatórias, os resultados obtidos são encorajantes.

Ortopedia

O S.R. é uma doença neuromuscular que perturba, entre outras, a função muscular. (Tanguy, et al. 1996, p.2-5).

Os músculos são os motores das alavancas ósseas em que estão inseridos; eles proporcionam a sua mobilização ou estabilização ao nível das articulações.

Desde o princípio do S.R. que os músculos são hipotónicos resultando daí perdas de função no plano ortopédico.

O exercício muscular permite aumentar a carga mineral óssea, da mesma forma, a verticalização ou mesmo o movimento constitui um dos elementos necessários à manutenção da qualidade óssea, basta pensarmos na desmineralização que se segue a uma imobilização de um engessado.

O facto de um certo número de crianças perderem a possibilidade de se verticalizarem e estarem condicionados à posição de sentadas, supõe uma mudança na organização da posição das articulações. As ancas e os joelhos ficam dobrados e enfraquecidos. As necessidades de equilíbrio não são as mesmas porque a base de apoio é mais larga, representada pela superfície das coxas e pela parte inferior da bacia. As reacções de equilíbrio só dizem respeito ao tronco e aos membros superiores.

Na criança com S.R. existe uma enorme desordem ortopédica durante o crescimento. A doença ortopédica no S.R. com a sua característica evolutiva vai aparecer sobre diferentes aspectos.

Posições articulares anormais

As articulações têm amplitudes de movimento que lhes permitem uma posição de marcha, uma posição de pé estável e a estabilidade sentada (Tanguy, et al., 1996, p.2-5).

Na criança com síndrome de Rett que se limita à posição sentada, há uma tal disposição, que a anca e o joelho ficam em posição dobrada enquanto o pé fica tombado. Se tal posição se mantém em permanência, os elementos articulares situados na parte anterior da anca, posterior do joelho e posterior do pé não são solicitados pelos músculos que são muito frágeis para lutar contra a força da gravidade.

Assim progressivamente surgirá, na ausência da prevenção, uma perda na alteração dos elementos articulares. Ficam então confrontados com uma curvatura na anca, no joelho e eventualmente na dobra do pé.

As retracções musculares

Quando há uma atitude articular viciada, normalmente os músculos procuram o lugar mais curto, isto é, podemos encontrá-los na dobra da anca, nos joelhos e na dobra do pé.

No plano terapêutico, a tarefa de restabelecer posições articulares normais estende-se não só às estruturas articulares próprias (cápsulas e ligamentos) como aos músculos anexos a estas ligações.

Ao nível da anca, sob o efeito de uma retracção dos adutores, verifica-se uma importante diminuição do desvio da anca. Neste caso, as pressões da cabeça do fémur ao nível da cavidade articular da bacia exercem-se mais sobre a parte externa do que sobre a parte central da cavidade articular.

O fenómeno amplificador do crescimento, vai interferir e deixar o caminho aberto a uma luxação se a deformação prosseguir, isto é, uma articulação instável por vezes dolorosa cuja cabeça femoral saiu da cavidade articular ao nível da bacia.

A marcha

Nenhuma deformação ortopédica por si só interfere na marcha, pelo contrário os problemas de força, da harmonia muscular, são determinantes se, por sua vez, forem associados aos problemas de equilíbrio e do desejo de andar (Ibidem).

Se não houver uma hipótese voluntária e harmoniosamente controlada da constituição do passo e do encadeamento de um passo após outro, não é possível criar qualquer forma de marcha artificial (com ajuda física ou aparelhos ortopédicos). Se estes elementos existirem devem coexistir com uma capacidade da criança na verticalização estável.

A verticalização

Para imaginar a estabilidade da posição vertical, é necessário que o conjunto do peso do corpo se projecte sobre os dois pontos de apoio (que são os pés). Toda a atitude muscular fixa ou todo o jogo muscular anormal que projecta o peso do corpo para além da superfície de apoio, cria potencialmente as condições de instabilidade e altera os requisitos necessários para a marcha (Ibidem).

Para nos mantermos numa posição vertical estável são necessários vários requisitos.

Em primeiro lugar ao nível da anca, devem estar em extensão controlada de modo eficaz por um dos músculos principais da verticalização, que é o grande músculo glúteo situado na parte posterior da anca, e que evita que o tronco se projecte para a frente em relação à base de apoio. Se este músculo não está apto, a coluna vertebral, e com ela o peso do corpo sobre a bacia, vai projectar-se para a frente da base de apoio. Para transportar esta carga sobre a base de apoio, a criança tem duas possíveis soluções: colocar a coluna vertebral em hiper-extensão para trás, e/ou flectir o joelho, o que supõe um excelente controlo dos músculos do tronco assim como dos músculos dos joelhos.

Um segundo elemento importante da estabilidade na posição vertical é o controlo do joelho bem direito (esticado) sob o efeito da carga vertical. Logo que o joelho fique rectilíneo, existe uma transmissão directa da carga no eixo da perna junto da base de apoio, o que assegura a estabilidade desta articulação. Se existir flexão do joelho, uma parte da carga tenderá a dirigir-se sobre o eixo do fémur, pelo que não coincide com o eixo da perna, o que tende a flectir ainda mais o joelho. É preciso dispor de um excelente controlo do músculo quadricípite. Se for hipotónico ou não puder vencer a retracção muscular, não é possível fixá-lo de forma rectilínea e, por consequência, provoca instabilidade nesta articulação que é de suporte.

No caso da dobra do pé, a posição vertical faz-se na ponta dos pés, o que restringe a base de apoio e a torna menos estável, e tem como consequência provocar automaticamente uma flexão do joelho e da anca. Se cada uma destas flexões for bem controlada e estabilizada pelos músculos que fixam a posição recta, a criança pode ultrapassar esta dificuldade. Eventualmente, a criança pode reencontrar apoio na planta do pé colocando o pé de lado: pé valgo, o que lhe permite ganhar uma extensão relativa sobre o tendão de Aquiles.

A posição sentada

A posição sentada fornece uma base de apoio muito estável e que precisa pelo menos de duas coisas: ancas móveis e sem dores e uma coluna vertebral levantada sobre a bacia (Ibidem).

A mobilidade sem dor é ameaçada pelas retracções musculares cujo último risco é evoluir em direcção a uma luxação da anca. Se nos confrontamos com uma luxação da anca, a posição de sentada torna-se dolorosa. Se a mobilidade também o for, o ajustamento da postura torna-se cada vez mais limitada, sobretudo se a posição flectida for dolorosa. A posição sentada será globalmente dolorosa e eventualmente não tolerada pela criança, conduzindo a uma perda da posição de sentada.

A posição de sentado é uma posição estável pelo tamanho da superfície de apoio sobre a cadeira. A coluna vertebral levantada sobre a bacia assegura uma distribuição equilibrada do peso. Na presença de uma bacia oblíqua, uma nádega perde apoio ao subir com a anca, tornando-se a posição de sentado bem menos estável. Neste processo de bacia oblíqua, o lado da bacia que sobe vai em direcção às costelas, provocando um impacto da caixa torácica com a bacia. Esse fenómeno é doloroso e provoca uma perturbação na mecânica da ventilação.

PROBLEMAS RESPIRATÓRIOS

Segundo Desguerre, et al., 1996, p.6 os problemas respiratórios são frequentes nas crianças com estas limitações e por vezes provocam um grande desconforto e hospitalizações repetidas.

Três mecanismos diferentes concorrem para a instalação de infecções respiratórias.

PROBLEMAS DE DEGLUTIÇÃO

Eles provocam um falso encaminhamento salivar e alimentar que pode provocar um quadro de angústia respiratória aguda, de pneumopatias ou de bronquites repetidas. Há também uma acumulação de saliva, a criança não consegue tossir de forma eficaz, o que origina uma acumulação progressiva a nível pulmonar.

Para minimizar esta situação, a refeição deve ser espessa e de consistência homogénea. A qualidade da instalação, sentada com a cabeça um pouco flectida para a frente, evita um bom número de falsos encaminhamentos dos alimentos. Antes da refeição, deve fazer-se uma aspiração nasal com um aspirador de mucosidade. Por vezes, as refeições são muito longas e é por isso conveniente fraccioná-las em seis ou oito refeições. A bebida deve ser água dada à colher ou à seringa. A água aromatizada é outra alternativa para assegurar uma boa hidratação.

O REFLUXO GASTRESOFÁGICO

É favorecida na posição de deitada, pelas deformações nas costas e, muito raramente por uma perturbação de origem neurológica e da ordem dada à motricidade esofágica.

As consequências respiratórias são infecções pulmonares repetidas, asma severa e instalação progressiva de insuficiência respiratória.

Também neste caso, é fundamental a espessura dos alimentos assim como a instalação em posição de sentada e a duração da refeição.

Simultaneamente, poderá ser ministrado um tratamento antiácido nos refluxos rebeldes cuja sintomatologia respiratória é grave.

DEFORMAÇÕES DA COLUNA VERTEBRAL

O abatimento das costas e as escolioses provocam uma diminuição do volume pulmonar com atelectasias reincidentes podendo causar bloqueios definitivos e infecções repetidas.

Deve-se ter um procedimento preventivo com cadeiras apropriadas e usar coletes. A terapia respiratória é fundamental em períodos de infecção, mas também é usada como prevenção. Deve associar uma aspiração nasobucal para evitar que a criança faça esforços cansativos quando tosse.

Há um ciclo vicioso. A existência dum refluxo gastresofágico favorece os distúrbios da deglutição. Por outro lado, as deformações das costas e do tórax favorecem o refluxo gastresofágico.

As dificuldades respiratórias podem ser melhoradas por determinados medicamentos.

HIPERVENTILAÇÃO

A irregularidade da respiração aparece geralmente quando a menina com Rett está acordada e torna-se mais evidente quando a obrigamos a movimentar-se, quando está alerta ou agitada. (Kerr, et al., 1994, p. 9-10).

Para a criança com cerca de cinco ou seis anos, a hiperventilação é, por vezes, evidente. Cada período de hiperventilação dura vários segundos e é invariavelmente seguido de apneia, ao fim da qual a respiração se torna mais ruidosa e violenta.

A hiperventilação pode provocar vertigens e comichão nos dedos. Durante a apneia, o nível de oxigénio no sangue pode baixar e provocar uma sensação de incómodo.

A hiperventilação raramente provoca crises de epilepsia, e muitas delas observadas na menina com Rett não aparecem directamente associadas ao carácter anormal da respiração. Muitas das meninas com Rett têm breves interrupções de consciência, que não são crises de epilepsia, e algumas dessas ausências parecem estar ligadas ao carácter anormal da respiração. Pode considerar-se como uma espécie de indisposição espontaneamente restabelecida.

O sintoma da respiração irregular e os movimentos repetitivos dos membros, do tronco e da boca, estão ligados e são particularmente marcantes ao acordar, ou quando a criança acorda durante a noite, podendo começar repentinamente. Durante a noite, pode ouvir-se uma respiração profunda, assim como pequenos gritos ou risos sintomáticos e observar-se uma série de movimentos repetitivos.

Apesar das anomalias da respiração e das suas aparências alarmantes, não foram encontradas até ao momento quaisquer provas de que o cérebro possa ser prejudicado.

Ao respirar profundamente a menina elimina muita humidade do corpo e utiliza muita energia, tendo por isso necessidade de complementos líquidos e de calorias. Deve administrar-lhe pelo menos dois litros de líquidos entre as refeições, e consultar um nutricionista em relação às necessidades de líquidos e calorias, sobretudo no caso de meninas

com um inferior peso. Uma criança agitada pode ficar muito fatigada e, por isso, é preciso ser-se muito compreensivo perante esse problema.

Com a aproximação da adolescência, a hiperventilação torna-se menos vigorosa e a apneia é uma anomalia mais evidente. Isto parece contribuir para dilatações abdominais periódicas, mas as funções intestinais perturbadas têm também uma grande influência.

EPILEPSIA

A epilepsia está presente em pelo menos 50% de todas as meninas com S.R. As crises epiléticas são precedidas em meses ou anos por alterações do electroencefalograma, bastante características e que no S.R. tem certo valor diagnóstico (Selles, 1997, p.3-4).

Os tipos mais comuns de crises epiléticas no S.R. são crises tónicas generalizadas, crises motoras parciais simples, crises psicomotoras (parciais ou complexas), ausências atípicas, ataques atónicos e crises mistas.

Ataques de apneia ou episódios distónicos podem, no S.R., simular crises epiléticas, por que são comuns neste síndrome e, por vezes, precedem de facto crises epiléticas, embora sem relação directa causa/efeito conforme se conclui de estudos electroencefalográficos e poligráficos no S.R.

A EEG, é importante para o diagnóstico da epilepsia no S.R. mas não serve para diferenciar verdadeiras e falsas manifestações epiléticas, pois há alterações do traçado (EEGs anormais) em cerca de 80% das meninas.

A carbamazepina (tegretol) tem sido o anti-epilético mais usado no S.R. Os efeitos psicotrópicos positivos desta medicação fazem com que seja, especialmente benéfica na melhoria comportamental, com um efeito adicional, reduzindo a hiperactividade e melhorando o sono destas meninas.

Se a criança tiver uma crise convulsiva devemos tentar manter a calma e protegê-la de possíveis lesões. Precauções a tomarem; deve facilitar a queda e manter os espectadores afastados. Deixar a convulsão seguir o seu curso sem interferir. Desobstruir a área à volta dela, de modo que esta não se magoe durante a crise e tentar protegê-la de quaisquer perigos. Se possível, colocar-lhe algo macio debaixo e/ou à volta da cabeça. Afrouxar-lhe as roupas apertadas e cuidar da protecção da cabeça. Deve-se actuar com cuidado, porque é fácil assustar alguém que está semi-consciente.

Quando as contracções terminarem, devemos abrir-lhe as vias aéreas, verificarmos a ventilação e colocarmos a criança em posição lateral de segurança (deitada de lado para a eliminação natural da saliva e eventualmente de vômitos). Deve-se estar com ela até haver a certeza que está completamente recuperada e neste processo, deve-se tranquiliza-la.

Se a crise demorar mais de cinco minutos e a inconsciência mais de dez, se é a primeira crise da vítima ou se a consciência não é recuperada entre as crises, devemos chamar uma ambulância.

É importante:

1. Nunca tentar agarrar a menina ou impedir a convulsão.
2. Nunca por nada na boca dela (lenços, mãos,...).
3. Nunca tentar dar algo a comer ou beber durante a crise.
4. Nunca tentar acordá-la com aspiração de éter, álcool ou qualquer substância após a crise.

NUTRIÇÃO

Uma das mais problemáticas características clínicas do S.R. é a tendência para não manter o peso corporal de acordo com altura e idade. Apesar do apetite preservado ou até aumentado e normal ingestão de proteínas e calorias, muitas meninas têm um emagrecimento acentuado. Algumas encontram-se francamente sub-nutridas até à caquexia. Há retenção do crescimento e peso, hipotrofia muscular, lesões da pele e anemia moderada. Tal desnutrição independentemente de factores intrínsecos ou idiossincráticos da própria síndrome, também advém de factores ambientais (precárias situações económicas familiares, desinformação dos Serviços de Saúde em relação ao gasto energético aumentado no S.R., erros alimentares, etc.).

O alto gasto energético das meninas com S.R., é até duas vezes superior ao das crianças normais da mesma idade/peso/altura. Talvez isto ocorra pelo dispêndio energético em consequência da hipercinesia e estereotípias constantes, mas esta explicação não é válida para meninas não deambulatórias com S.R. que são, justamente, as que mais emagrecem, a partir das idades de ingresso no 4º Estágio (deterioração motora tardia).

Haas, preconizou dietas com finalidade de promover o ganho de peso das meninas, melhorar o controlo de crises convulsivas e oferecer gorduras como fonte principal de energia. Mas as dietas hipergordurosas são deficientes em vitaminas e minerais e devem ser complementadas com vitaminas, minerais e oligoelementos.

Somente, as meninas com sérios problemas de ganho ou manutenção de peso, casos em risco de desnutrição ou tão gravemente desnutridas e anoréxicas, necessitam ser hospitalizadas e alimentadas por sondas, devem ser candidatas a este tipo de intervenções dietéticas. Não sabemos quais os riscos a longo prazo de dietas hipergordurosas, no S.R., em relação ao aparelho cardiovascular, pois esta elevação do colesterol sanguíneo foi observado em 50% dos casos de S.R., mesmo nas meninas que não haviam recebido qualquer intervenção dietética. A caquexia é claramente uma das causas de óbito no S.R. no 4º estágio.

As dietas preconizadas por Haas, especialmente para o S.R., devem ser estritamente prescritas por nutricionistas.

OS PROBLEMAS DIGESTIVOS

A maioria das crianças Rett apresentam graves problemas de deglutição, que são um obstáculo a uma alimentação clássica, o que leva a confeccionar alimentos de textura variada desde os semi-sólidos aos batidos (Lhome, 1995, p. 14).

Por outro lado, os problemas digestivos (transtornos a nível intestinal, patologias gastroesofágicas) e nutricionais (diabetes, insuficiência renal) são numerosos. O desenvolvimento nutricional no desenvolvimento destas crianças é muito importante e complexo.

Os problemas digestivos na maior parte das vezes estão ligados à falta de actividade física, às dificuldades de hidratação e aos efeitos secundários de certos medicamentos.

DIFICULDADES NA PASSAGEM BUCO-ESOFÁGICA

As dificuldades são devidas a distúrbios na deglutição que vão de simples lentidão na passagem dos alimentos à falsa deglutição com a invasão das vias respiratórias

As crianças, têm dificuldade em mastigar e em engolir os alimentos sendo que as dificuldades em mastigar não são sempre reparáveis.

É preciso avaliar as possibilidades de mastigação da criança, porque se ela é ineficaz, uma alimentação em fragmentos, pode aumentar os riscos de estrangulamento, de falsa deglutição e dificuldades digestivas (os bocados grandes e não mastigados de alimento não são digeridos).

Todas estas dificuldades, têm um efeito particularmente sensível no domínio da hidratação. Por vezes, é difícil fazer as crianças beberem e a hidratação torna-se insuficiente, o que se repercute no seu bem-estar orgânico global e muito especificamente no funcionamento intestinal.

Para Fabienne Lhome existem soluções para melhorar a hidratação nas crianças que não conseguem tomar líquidos; elaboração de gelatinas alimentares em pó ou folhas diluídas em água quente, que depois vai para o frigorífico.

DISTÚRBIOS LIGADOS À DIGESTÃO

O refluxo gastroesofágico provoca dores esofágicas e pode provocar uma esofagite.

Para o combater, Fabienne Lhome propõe cinco refeições por dia, e tentar evitar refeições muito abundantes, evitar alimentos muito líquidos, sopas, alimentos muito quentes ou muito frios, alimentos ácidos (tomate, laranja, limão,...) especiarias, alimentos muito salgados ou muito doces que irritam a mucosa do esófago. Também deve evitar alimentos que provocam flatulência (legumes secos) e bebidas durante as refeições para não diluir as secreções gástricas nem tornar muito líquido o bolo alimentar. Deve-se propor frutos bem maduros sem pele e legumes bem cozidos.

OBSTIPAÇÃO

A obstipação é um sintoma muito frequente nas crianças que sofrem do S.R. o que provoca difíceis problemas (Pantou, 1992, p.11).

A obstipação, consiste na dificuldade de evacuação e deve ser considerada desde que esta não seja feita pelo menos três vezes por semana.

Xavier Pantou, enumera alguns factores que a favorecem como uma alimentação pobre em fibras, bebidas insuficientes e ausência de actividade física. Isso traz consequências: pequenas hemorragias através das fezes; dor ao evacuar, ligadas a fenómenos de irritação que podem provocar fissuras. A retenção das fezes, tornando-as duras, ressequidas, muito difíceis de expelir e que se acumulam progressivamente no cólon são causadoras de dores abdominais.

Para evitar que isso aconteça, primeiro que tudo é preciso promover algumas alterações em relação à dieta diária: sumo de frutas; bebidas mais abundantes; legumes frescos...

Caso a obstipação não melhore, o óleo de parafina sobre forma adaptada às crianças, e prescrita de forma intermitente, torna-se suficiente. É importante incitar às crianças ao hábito da evacuação, conduzindo-as regularmente à casa de banho. Se a evacuação for difícil, pode-se recorrer à utilização de supositórios de glicerina que são totalmente inofensivos.

Sobretudo é importante não usar o termómetro ou o dedo para provocar a evacuação, pois pode provocar úlceras.

(Lhomme, 1995, p.14) propõe uma alimentação rica em fibras (legumes verdes, frutos crus e cozidos), uma boa hidratação (um litro de água por dia) e a cozinha tradicional do tipo familiar, simples e diversificada com legumes misturados (tomates, cenouras, pepinos, aipo, etc...) como um bom remédio para a obstipação. Uma alimentação muito líquida ou muito seca (certos legumes fibrosos ou em grão) não são os mais adaptados a estas crianças. A textura dos alimentos deve ser determinada em função de cada criança, depois de avaliar as suas capacidades de mastigação. Também se deve privilegiar a actividade física, qualquer que ela seja.

INTERVENÇÕES TERAPÊUTICAS

FISIOTERAPIA

A criança que anda com a continuação dos movimentos articulares repetitivos mantém automaticamente a mobilidade e corre pouco risco de ser confrontada com retracções funcionalmente penosas. Com efeito, quanto mais a criança possui uma capacidade funcional importante, menos será ameaçada pela doença ortopédica (Tanguy, et al., 1996, p.5).

A criança quando está sentada, encontra-se numa situação de progressiva restrição das amplitudes articulares e musculares. Deve-se tentar manter na criança uma postura erecta e simultaneamente confortável para atenuar consequências menos positivas.

A prevenção deve por isso dedicar-se não somente em conservar o estado funcional em que a criança se encontra, mas também tentar conseguir mesmo artificialmente (usando aparelhos ortopédicos) um estado funcional superior.

A verticalização deve ser preservada para lutar contra a fragilidade óssea. Se a hipotonia impede a criança de se manter em pé é importante a ajudar com suportes externos, como talas ao nível dos joelhos. Para o acondicionamento há cadeira de rodas, quando o corpo da criança se afunda, deve ser sustentado por um fundo arredondado. Se as ancas não têm tendência para se afastarem correctamente devem ser mantidas por meio de um suporte de aducção que mantenha as coxas separadas. Os pés devem ser suportados por um repouso, se não se mantiverem neste podemos usar velcro para os fixar.

HIPOTERAPIA

A hipoterapia é a intervenção terapêutica que se caracteriza pela utilização sistemática do cavalo no processo de habilitação/reabilitação de um indivíduo. A recreação é essencial para melhoria da qualidade de vida, divertimento e auto-estima da criança, (Autexier, 1996, p. 13).

A hipoterapia é definida como “um tratamento com a ajuda do cavalo”. É vista como uma sessão de terapia em vez de uma aula de equitação. A criança é colocada sobre o cavalo, sem intenção de o controlar, mas usá-lo como meio terapêutico de um programa reabilitativo. O terapeuta é responsável pelo utente, avaliando e analisando as suas respostas ao cavalo, ao seu movimento e estabelecendo objectivos terapêuticos.

A hipoterapia é uma sessão de tratamento fisioterapêutico que usa o cavalo e é conduzido pelo técnico/terapeuta. O utente, colocado sobre o cavalo, adquire reacções automáticas a partir do movimento tridimensional da passada do cavalo. O técnico aplica técnicas de integração sensorial e desenvolvimento neuromotor que promovem o desenvolvimento do equilíbrio e das reacções posturais. O guia produz no cavalo os movimentos, passadas e velocidades requeridas que provocarão mudanças posturais no utente. Os auxiliares de acção educativa também devem estar presentes para assistir o utente e assegurar a sua segurança.

OBJECTIVOS DA HIPOTERAPIA:

Os objectivos da hipoterapia são: melhorar o equilíbrio, a correcção postural e a coordenação motora da criança. Melhorar o relaxamento e normalização do tónus muscular; melhorar a noção do esquema corporal, orientação espacial, a lateralidade, a funcionalidade da mão e diminuir as actividades estereotipadas; fomentar a socialização, a auto-estima e a comunicação (verbal e não verbal); melhorar a estimulação sensorial (táctil, auditiva e visual).

O CAVALO

Não convém ser um cavalo velho, mas deve ter mais de seis anos porque são mais calmos e não se assustam com facilidade. Deve possuir um bom temperamento. Deve ter um passo longo e ritmado.

A sela onde o utente se senta é de pele. O local onde se prende o estribo deve ser aberto no lado direito, para que em caso de queda o estribo se possa soltar da sela. Para substituir a sela pode ser usada uma pele de carneiro, principalmente em casos de alteração de sensibilidade ou para proporcionar um maior contacto com o cavalo.

PICADEIRO

O espaço deve ser amplo, sem obstáculos fixos e não devem permanecer no picadeiro pessoas que não estejam envolvidas com a actividade.

EQUIPA

O terapeuta deve avaliar e traçar os objectivos gerais e específicos para cada criança. Dar orientações ao guia sobre o utente para o ajudar na escolha do cavalo e dar orientações aos auxiliares de acção educativa.

O guia deve conduzir o cavalo alterando o passo, a velocidade e a direcção a pedido do técnico.

Os auxiliares devem andar ao lado do cavalo e, dependendo sempre das orientações do técnico, podem ser necessários um ou dois. São muito importantes na hipoterapia, pois fazem a mediação entre o técnico que orienta a sessão e a criança.

UTENTES

A selecção dos utentes para a equitação adaptada deve privilegiar aqueles que demonstram interesse, e que irão beneficiar a nível físico, psíquico e social. É de extrema importância a autorização dos pais e o certificado médico.

Os critérios de selecção são: a alteração de tónus, problemas de controlo postural e equilíbrio, as desordens proprioceptivas, os problemas de socialização/relações interpessoais e a idade.

Está contra-indicada nos seguintes casos: epilepsia não controlada, peso excessivo, escolioses maiores de 30° com assimetrias acentuadas da anca e processo inflamatório em fase aguda.

TÉCNICAS

Montar e desmontar são etapas muito importantes numa sessão de hipoterapia, iniciando e finalizando a actividade. A forma de montar vai influenciar a confiança e a actuação do utente, sendo por isso necessário avaliar a melhor forma de o fazer.

Montar e desmontar é uma actividade de equipa: o utente, o guia que deve ficar à frente do cavalo para que este não se mova e dois auxiliares para ficarem do lado esquerdo e direito do cavalo. Antes de montar o utente, auxiliares, guia e técnico devem apertar os casacos, para que o seu movimento não assuste os cavalos. Deve implicar o mínimo esforço possível para o utente e auxiliares. O utente deve ser desencorajado de se agarrar ao pescoço do auxiliar durante o montar e o desmontar. Para facilitar podem-se usar blocos, escadas e

plataformas. É necessário ter em atenção a postura do utente quando montado. O desmontar deve ser controlado e lento, aproveitando este momento para fazer o relaxamento de todo o corpo. Após desmontar o utente pode precisar de ajuda para sair do picadeiro dado que as suas pernas estão cansadas e o piso é irregular.

No caso duma criança com mais dificuldades motoras, é necessário que o terapeuta vá na sela com ela.

A apresentação da criança ao cavalo e a sua adaptação deve ser progressiva. Deve-se respeitar o ritmo da criança e não a forçar. A criança pode ter uma convulsão inesperadamente devendo, nesse caso, ser tirada do cavalo após a convulsão.

HIDROTERAPIA

Segundo Becker, et al., 2000, a hidroterapia, uso terapêutico externo da água para propósitos médicos, é uma das formas mais antigas de reabilitação. A água sempre foi conhecida por promover a cura, e por ser útil em grande variedade de tratamentos médicos.

A imersão aquática, possui profundos efeitos biológicos, que podem ser imediatos ou tardios. Permitem que a água seja utilizada com eficácia terapêutica para uma grande variedade de problemas de reabilitação.

As terapias aquáticas são benéficas no tratamento de pacientes com problemas músculo-esqueléticos, problemas neurológicos, patologias cardiopulmonares e outras doenças.

A imersão do corpo em água produz muitos efeitos fisiológicos que vêm sendo utilizados durante séculos na medicina. Esses efeitos fisiológicos surgem imediatamente após a imersão.

A transferência de calor começa, e sendo o calor específico do corpo humano diferente do da água, o corpo perde ou ganha calor mais rapidamente que a água.

Os efeitos cardíacos produzidos pela imersão são profundos e saudáveis, tanto para a manutenção de um coração saudável quanto para a reabilitação deste, e pode-se desenvolver um programa de fortalecimento cardíaco, de modo que até mesmo um coração severamente descondicionado ou lesado pode melhorar funcionalmente.

Igualmente importantes são os efeitos da imersão no sistema pulmonar. Devido ao facto do aparelho respiratório precisar trabalhar mais intensamente quando imerso, ocorre o fortalecimento dos músculos respiratórios e processo de respiração pode ser melhorado.

Os efeitos nos sistemas nervosos autónomos e simpático facilitam uma melhoria no fluxo sanguíneo muscular, e possibilitam um aumento na taxa de remoção dos produtos finais do metabolismo e dos produtos das lesões, nas camadas profundas dos tecidos musculares.

Conseqüentemente, tanto os músculos normalmente em exercício quanto os músculos e as estruturas ligamentares em reparação, experimentam esses efeitos benéficos.

Os efeitos da imersão no sistema renal incluem a promoção da excreção dos produtos de degradação metabólica, auxiliam na regulação do sódio, potássio e água e, geralmente, diminuem a pressão sanguínea. Os efeitos renais persistem por um tempo maior do que o período de imersão, frequentemente por muitas horas ou até mesmo dias.

Todos os efeitos acima mencionados são terapeuticamente úteis. Outros efeitos terapêuticos dos exercícios na água estão relacionados com o alívio da dor e espasmos musculares, manutenção ou aumento da amplitude de movimento das articulações, fortalecimento dos músculos enfraquecidos e aumento na sua tolerância aos exercícios, reeducação dos músculos paralisados, melhoria na circulação, encorajamento das actividades funcionais, manutenção e melhoria do equilíbrio, coordenação e postura

REABILITAÇÃO AQUÁTICA PARA O TRATAMENTO DE DESORDENS NEUROLÓGICAS

As crianças com desordens neurológicas possuem lesões complexas, a reabilitação aquática oferece uma abordagem única e versátil para o tratamento dessas lesões e das deficiências que elas criam (Ruoti, 2000).

Entrar na água é uma experiência única que fornece a todos uma oportunidade de ampliar física, mental e psicologicamente os seus conhecimentos e habilidades.

Os benefícios específicos do ambiente aquático, particularmente o empuxo e a turbulência e o efeito sedativo da água quente, incluem o alívio do peso e a facilidade de movimentos, permitindo a exploração dos movimentos, o fortalecimento e o treino de actividades funcionais, frequentemente antes dos pacientes estarem aptos a realizar essas acções no solo. O facto de esses efeitos poderem ocorrer num ambiente clinicamente seguro, promovem a redução de dor e são até mesmo entusiasmantes e únicos. Também as propriedades de amparo da água permitem o fácil manejo dos pacientes por parte dos profissionais.

O inconveniente, é a dificuldade da criança querer sair da água, que por vezes é acompanhado de gritos e choros, em que o terapeuta tem a necessidade de preparar o fim da sessão.

MUSICOTERAPIA

Para comunicar é preciso haver conhecimento de si mesmo (Drake, 1997, p. 9-10).

A principal actividade a desenvolver na musicoterapia é a tomada de consciência das capacidades vocais e corporais das crianças. Para favorecer essa consciência a música é improvisada à volta da criança, isto é, traduz-se em música os ritmos corporais e vocais da criança. A representação do seu mundo sonoro, dá-lhe a possibilidade de participar activamente na música e a sua participação favorece a mudança. Os elementos constitutivos da música (o ritmo, a sonoridade, os gestos) estão em relação directa com a linguagem.

Ao devolver à criança o seu mundo sonoro, desenvolve-se, através da música, as capacidades essenciais à comunicação: a consciência de si mesma, a consciência dos outros, a concentração, o domínio do corpo e da voz.

O terapeuta começa sempre por trabalhar com um instrumento ou objecto que a criança possa manipular por si mesma, produzindo um som que lhe agrade (tambor, címbalo, xilofone). Se for possível com um piano, que é um instrumento muito rico e flexível, pode-se desenvolver tudo o que a criança faz em movimentos ou com a voz.

Para participar numa actividade instrumental, a criança tem que se manter no seu lugar. Fazer um movimento intencional e associar o gesto a uma expressão musical. Ter uma motivação e concentração. Ouvir a música e responder (esta resposta é simultaneamente activa e afectiva). É preciso partilhar. Mais tarde, a criança pode aprender a manter o ritmo, seguir uma sequência e melhorar as suas capacidades rítmicas. Todas as capacidades musicais são essenciais na comunicação e na vida quotidiana.

A musicoterapia também tem lugar, sempre que se pretende trabalhar o despertar dos sentidos. É importante encontrar um som ou uma música que agrade à criança para todas as actividades. Cada criança reage de modo diferente aos estímulos sonoros.

O trabalho individual e personalizado permite à criança explorar o mundo do som e do ritmo, tendo como referência o corpo e a voz. As crianças com desejo de agir, mas com dificuldade de dominar as próprias reacções, através da música adquirem uma calma e podem de igual forma canalizar as emoções de forma positiva. Melhorar a qualidade e a durabilidade da atenção, as respostas físicas ficam mais claras e os vocalizos com uma entoação mais rica. Através da música podem partilhar e exprimir a sua frustração e agressividade.

O trabalho em grupo favorece as inter-relações, pede à criança para esperar pela sua vez, para participar de forma adequada e ouvir os outros e tendo consciência de grupo. A música é sobretudo um prazer, mas um prazer que pode ser partilhado.

TERAPIA DA FALA

Para haver fonação é necessário haver um controlo excelente das contracções cinéticas e posturais dos músculos intervenientes na respiração e, em primeiro lugar, do diafragma. A criança com S.R. não consegue fazer o controlo necessário. São frequentes as perturbações respiratórias, devido à descoordenação entre os movimentos do tórax e do diafragma ou da descoordenação entre a respiração e o movimento laríngeo.

Para estas crianças, a relaxação é de grande importância, pois facilita a descontração necessária para que a criança possa controlar melhor a fonação.

A mastigação e deglutição são denominadas funções pré-fónicas, pois servem-se dos músculos fonatórios preparando a coordenação, a força e a destreza necessárias para falar. Sempre que for possível a criança deve fazer exercícios de sucção, deglutição e mastigação, a fim de preparar a musculatura fonatória.

O controlo da respiração deve ser trabalhada, e isso pode ser feito indirectamente como, apagar velas de diferentes tamanhos e a várias distâncias, soprar assobios, soprar penas e pedacinhos de papel, fazer borbulhar água, soprar por um tubo, fazer bolas de sabão, utilizar perfumes para fazer a inspiração nasal, etc. A discriminação auditiva também deve ser trabalhada.

Os movimentos articulatorios devem fazer-se primeiro isoladamente e depois coordenados, começando pelos fonemas sonoros. Quando a criança articular os fonemas, inicia-se o ensino de sílabas com sentido, ou monossílabos. Para os movimentos dos órgãos articulatorios, deve-se pedir à criança que feche a boca e que respire pelo nariz.

A Terapia da fala, é uma ciência que exige muita assiduidade e todo um trabalho nas funções cognitivas, que permitam à criança a compreensão da informação, memorizá-la, organizá-la e elaborá-la para, em seguida, resultar na expressão verbal.

A ALIMENTAÇÃO

Na alimentação temos a considerar três funções muito importantes: sucção, mastigação e deglutição (Lindberg, 1993, p.8-9)

Sucção: São os movimentos que o bebé apresenta quando é alimentado com biberão ou leite materno. Este reflexo é integrado à medida que a criança vai desenvolvendo outra actividade mais complexa – a mastigação.

Mastigação: Conjunto de fenómenos que têm como objectivo a degradação dos alimentos (triturar e moer), transformando-os em partículas pequenas que se ligam através da saliva. Durante a mastigação contraem-se vários músculos como os da língua e da face. A textura dos alimentos influencia as características da mastigação.

Deglutição: Actividade neuromuscular muito complexa, que pode ser iniciada conscientemente e que se completa mediante a integração no sistema nervoso central, de impulsos organizados no centro de deglutição.

As alterações que podem perturbar a alimentação de uma criança são a falta de controlo da boca, do tronco e da cabeça, e a incapacidade de levar as mãos à boca.

A regurgitação - surge quando a naso-faringe não fecha, e quando um alimento é transferido para a faringe;

O refluxo - surge quando não é efectuado um encerramento eficaz do esófago e/ou do estômago, originando assim o reaparecimento do alimento nas cavidades oral e/ou nasal;

A asfixia - surge quando não se efectua o encerramento da laringe e quando o alimento passa para o esófago. A epiglote não funcionou e não houve coordenação da respiração com a deglutição.

A tosse - é um mecanismo de defesa das vias respiratórias.

PARA ALIMENTAR CORRECTAMENTE UMA CRIANÇA

A criança deve estar sentada de frente para o adulto, com os braços para a frente e a cabeça ligeiramente inclinada para a frente. A criança não deve estar deitada, nem demasiado inclinada para a frente e nunca para trás ou para os lados. Se for necessário, pressionarmos o peito da criança com a mão para a ajudar a obter a posição correcta.

Deve-se abrir ligeiramente a boca da criança controlando-lhe o maxilar. Não se deve deixar a criança com a boca aberta. Com a colher na posição horizontal introduz-se o alimento na boca pressionando o dorso da língua com a colher, que deve ser pouco funda e arredondada. Não se deve introduzir a colher obliquamente na boca, nem empurrar a língua para trás. Sendo alimentos sólidos, deve-se inclinar a colher, alternadamente para um lado e para o outro. Não se deve colocar os alimentos contra o palato (céu da boca), não deixar que a criança projecte a língua para fora da boca, e não deixar deslizar a colher contra os dentes de cima quando a retiramos.

De seguida retira-se a colher, e com a mão livre controlar os movimentos do maxilar para a mastigação e para a deglutição. Não se deve deixar a criança abrir a boca enquanto engole, nem a deixar inclinar a cabeça para trás.

PARA DAR DE BEBER CORRECTAMENTE:

A criança deve estar colocada na mesma posição que na a alimentação.

Encher o copo, que deve ser de plástico. Controla-se o maxilar com a mão livre e pousa-se o copo ligeiramente sobre o lábio inferior da criança. Não deve empurrar os lábios com o copo e a criança não deve prender o copo com os dentes. Dá-se o líquido a beber lentamente. Nunca se deve deixar a criança chupar o líquido com a língua, nem deixar que o engula com a boca aberta.

Não se deve tirar o copo enquanto a criança engole.

HIGIENE ORAL

As crianças com S.R. são sensíveis a problemas dentários, tais como cáries ou problemas das gengivas, por diversas razões: medicamentos contendo açúcar, abandono tardio do biberão, a incapacidade de manter a boca bem aberta para permitir uma boa higiene, alimentos ralados que tendem a colar-se aos dentes, certos medicamentos, a falta de líquidos que dão origem a uma boca seca e à falta de saliva para limpar naturalmente os dentes, e a incapacidade de manipular os alimentos no interior da boca. (Weisz, 1990, p. 9).

A higiene dentária é importante para a criança com S.R., pois precisa de dentes e gengivas sãs, para ter vontade de mastigar os alimentos e também para conservar a beleza do seu sorriso.

As cáries tornam a mastigação dolorosa e uma mastigação insuficiente, torna a digestão ainda mais difícil. Ter dor de dentes não dá vontade de comer e pode dar origem a uma subnutrição.

Os dentes são muito vulneráveis quando expostos a líquidos açucarados (leite infantil, sumos de frutas, bebidas açucaradas e medicamentos), sobretudo antes de dormir. Se o biberão é necessário antes de dormir, a água fresca pode matar a sede.

É necessário iniciar a higiene oral o mais cedo possível para que ela se habitue. Este, deve ser um momento agradável, deve-se estar bem disposto, sorridente e felicitar a criança pela sua cooperação. Ter em atenção para escolher uma posição confortável tanto para quem lava como para a criança, pois é importante que ela se sinta segura e calma para cooperar melhor. Podemos pôr a tocar a sua música preferida ou cantar-lhe uma canção. Uma rotina diária, todos os dias à mesma hora, também pode ajudar. Pedir conselho médico sobre qual o dentífrico ou desinfectante oral mais adequado para a criança.

Antes do aparecimento dos dentes de leite, é conveniente lavar-se as gengivas com uma gaze molhada em desinfectante oral.

Durante a dentição de leite, é aconselhável usar uma escova de dentes pequena e com pêlo macio ou aplicar um desinfectante oral com um cotonete. Não usar muita pasta dentífrica ou dentífricos líquidos, pois podem causar problemas de estômago a uma criança que não consegue deitar fora a água pela boca. Para a se ajudar a deitar fora a água, deve-se flectir a cabeça.

Na dentição definitiva, usar uma escova adequada ao tamanho dos dentes. Deve escovar-se com movimentos circulares. Os dentistas aconselham a escova eléctrica, pois é mais eficaz que uma escova normal.

As crianças devem ir com frequência ao dentista (pelo menos de seis em seis meses).

INTERVENÇÕES EDUCATIVAS E PEDAGÓGICAS

MOTRICIDADE GLOBAL

O movimento é extremamente sugestivo para a criança. Ela gosta de se mexer, andar, saltar e correr. É através do movimento, do gesto, que a criança estabelece as primeiras comunicações com a mãe e posteriormente com as pessoas que a rodeiam (Kerr, et al., 1994, p.9-10).

Com o movimento, a criança aprende a ser independente, aproxima-se dos outros, comunica e interage. Satisfaz a sua curiosidade sobre os objectos manipulando-os e experimentando-os. A criança vai, assim, perceber e experimentar o espaço que a envolve e começa a tomar consciência do seu corpo.

A criança com S.R. debate-se com duas dificuldades para controlar os movimentos; falta de habilidade para tornar úteis os seus movimentos, e a presença de movimentos repetitivos incómodos sobre os quais ela tem pouco ou nenhum controlo. Olhando atentamente, notam-se movimentos repetidos da língua, das mãos, do tronco e das pernas, tornando difícil a sua coordenação construtiva. As dificuldades persistem mesmo para levar a bom termo um movimento prático, mesmo quando os movimentos param.

Estes problemas nos movimentos devem-se provavelmente, a dificuldades em se desenvolverem normalmente certos centros de controlo do cérebro: certos ritmos mentais de base que deveriam ser coordenados de forma regular, escapam ao controlo e tornam-se simples princípios repetidos, unicamente, simples gestos. A coordenação efectuada pelos centros superiores do cérebro é alterada no S.R.

As irregularidades da respiração que se constata na maior parte das meninas que sofrem do S.R., começam habitualmente no fim do período de regressão entre os três e os seis anos. Pode considerar-se estas irregularidades da respiração como fazendo parte do princípio de movimentos desordenados (descontrolados). Os movimentos repetitivos tornam-se cada vez mais dolorosos, os músculos menos flexíveis e a acção voluntária menos evidente. Esta experiência deve ser muito frustrante e terrível para a criança, e é indispensável encorajá-la carinhosamente a servir-se sempre das mãos, a deslocar-se de maneira autónoma, mas sempre sem pressão nem censuras.

Uma educação activa é possível quando cessa a regressão, habitualmente por volta dos cinco anos, algumas vezes mais cedo, no entanto é preciso evitar forte pressão, porque durante o momento em que a criança é capaz de conseguir um movimento prático, é-lhe difícil responder a uma ordem directa.

A acção voluntária é mais descontraída acompanhada numa atmosfera relaxante, sobretudo se a situação no seu conjunto está implicada na acção pedida como nadar, cantar, andar a cavalo.

O sucesso de acções simples aumenta a habilidade e dá confiança para tentar tarefas mais difíceis. É importante dar à criança um meio ambiente calmo propício à educação e igualmente prever um lugar sossegado se a criança estiver angustiada e agitada. Os movimentos repetitivos, devem ser considerados como uma actividade habitual numa criança com S.R., e o melhor é ignorá-los, excepto nos casos em que pela frequência e pelo vigor desses movimentos, a criança corra o risco de se ferir. Durante as tarefas, a criança pode estar com uma só mão operacional e a outra imobilizada, também pode usar uma tala, a ser utilizada para prevenir todo o contacto perigoso. Se a agitação é forte e persistente, é importante procurar saber as causas do sofrimento, da tristeza ou da frustração que podem acentuar os movimentos repetitivos.

O controlo dos movimentos tende a melhorar com a idade e muitas mulheres adquirem novas aptidões. Isto deve encorajar no trabalho que se desenvolve para atenuar as

deformações das articulações durante a infância, e otimizar os meios de utilizar as suas capacidades frágeis.

Algumas actividades a realizarem nas crianças com S.R.:

Explorar o ambiente: formas, pesos, temperaturas, texturas diferentes, etc. (Ex: neve, areia, folhas, farinha, pérolas, ervilhas, vagens, rebuçados,...). Aperfeiçoar a sensibilidade. Aumentar a força muscular. Reforçar a faculdade de agarrar. Usar diferentes palavras referentes ao espaço (alto, baixo, direita, esquerda,...).

MOTRICIDADE MANUAL

Segundo Lindberg, 1993, p.8-9, é notável o desejo da criança com Síndrome de Rett utilizar as mãos, apesar da sua incapacidade, seguidas pela frustração perante o fracasso.

Pode-se fornecer à criança ajuda física como: segurar uma mão da criança, libertar a outra e acompanhar os movimentos da mão livre, é importante compreender o momento em que a criança deseja actuar; não impor movimentos dolorosos, para assim evitar a angústia no final, e favorecer os desejos de bater, tocar.

Deve-se adaptar o ambiente com objectos fáceis de agarrar para a percepção manual. As mãos molhadas também ajudam a agarrar os objectos ou, por intermédio da água, agarrar um objecto dentro dela. O espaço de trabalho deve ter limites para impedir que o objecto se afaste muito (ex: mesa ou tabuleiro com rebordo). Pode-se prender um objecto à mão da criança (tambor, colher) e ir aumentando o tempo de contacto com o objecto. Um objecto sonoro exige prolongamento ou repetição do som. Também são úteis os brinquedos com interruptores adaptados, sensíveis ao toque e/ou com células fotossensíveis.

ESTEREÓTIPOS

Para o mesmo autor, deve tentar modificar os estereótipos manuais que impedem os movimentos voluntários e provocam uma auto-mutilação. Nestas circunstâncias é desejável uma intervenção completa.

É possível usar vários tipos de ajuda.

Ajuda física: as mãos seguras por um adulto, é eficaz quando utilizado em certas circunstâncias e quando a criança é prejudicada pelos estereótipos;

Ajuda verbal: associar o “não” e o impedimento físico, usar um tom de voz firme, mas sem amedrontador e em situações bem adequadas;

Restrições físicas: variáveis, segundo situações bem definidas e objectivos claros.

No entanto também é possível usar vários tipos de distrações, nomeadamente outros estímulos visuais, auditivos, ou actividades diferentes das habituais como passeios. Deve-se sempre favorecer a utilização de palavras construtivas e compreender que a supressão total de estereótipos não é um fim.

PSICOMOTRICIDADE

Psicomotricidade é o que transforma o movimento em gestos portadores de significados, respostas e intenções (Kostka, 1993, p. 11-12).

O corpo é abordado sob os aspectos biológicos, psicológicos e psíquicos. O corpo, na sua função motora, não é nada sem o aspecto psíquico. Por intermédio do psíquico, o movimento torna-se em gesto, isto é portador de significado, de respostas e de intenções. O gesto não é uma simples atitude, uma reacção banal, mas sim uma linguagem a compreender.

A psicomotricidade é consciente, conhecedora dos factos, das condutas, uma troca constante entre o pensamento/acção e entre a acção/pensamento. Descobre-se, estrutura-se, exprime-se e integra-se na vida através do corpo.

A psicomotricidade evolui tendo em conta o corpo, o espaço e o tempo. Engloba todos os comportamentos gestuais, tanto intencionais como involuntários e tem como principal objectivo o esquema corporal e a vivência do nosso corpo na relação com os outros.

Segundo o autor, as perturbações psicomotoras manifestam-se através da voz e da das emoções, constituindo dificuldades no domínio e na utilização do corpo empenhado no relacionamento.

Segundo (Meuer, et, al., 1984), o estudo da psicomotricidade abrange o esquema corporal, a lateralidade, estruturação espacial e orientação temporal.

O desenvolvimento do esquema corporal, permite à criança tomar consciência do seu corpo, das suas possibilidades e de se expressar por meio desse corpo. O esquema corporal é um elemento indispensável para a formação da personalidade da criança. É a representação global e diferenciada que ela tem do seu próprio corpo. A criança compreende e percebe os seres e as coisas que a rodeiam, em função da sua pessoa. A sua personalidade desenvolver-se-á graças a uma progressiva tomada de consciência do seu corpo, do seu ser, das suas possibilidades de agir, e de transformar o mundo à sua volta. A criança sentir-se-á bem, na medida em que conheça melhor o seu corpo, que este lhe obedeça e o possa utilizar, não só para se movimentar, mas também para agir.

Uma criança que se sinta bem disposta com o seu corpo e seja capaz de situar os seus membros em relação aos outros, progressivamente localizará os objectos, as pessoas, os acontecimentos em relação a si e, depois, entre eles.

A criança percebe que os seus membros não reagem da mesma forma; por exemplo pode saltar num só pé com o pé esquerdo, mas não com o direito: é a dominância lateral. Durante o crescimento, define-se uma dominância lateral na criança: será mais forte, mais ágil do lado direito ou esquerdo. A lateralidade corresponde a dados neurológicos, mas também é influenciada por certos hábitos sociais.

Não devemos confundir lateralidade (dominância de um lado em relação ao outro, a nível da força e da precisão) e conhecimento “esquerda-direita” (domínio dos termos “esquerda” e “direita”). O conhecimento “esquerda-direita” decorre da noção de dominância lateral. Se a criança percebe que trabalha naturalmente “com aquela mão”, apreenderá sem dificuldade que “aquela mão” é a esquerda ou a direita. Caso haja hesitação na escolha da mão, ou em caso de lateralidade cruzada, a criança confundirá facilmente os termos “direita” e “esquerda”.

O conhecimento “esquerda-direita” faz parte da estruturação espacial por se referir à situação dos seres e das coisas.

A maneira como a criança se localiza no espaço que a circunda (ex: “Estou atrás da cadeira”), e como situa as coisas, umas em relação às outras (ex: “A bola está debaixo da mesa”), trata-se da orientação espacial.

A estruturação espacial é: a tomada de consciência da situação do seu próprio corpo num meio ambiente, isto é, do lugar e da orientação que pode ter em relação às pessoas e às coisas, a tomada de consciência da situação das coisas entre si, a possibilidade de se organizar perante o mundo que a rodeia, de organizar as coisas entre si, de as colocar num lugar e de as movimentar. Portanto, a estruturação espacial é parte integrante da nossa vida.

A orientação temporal diz respeito à maneira como a criança se situa no tempo (ontem, amanhã,...).

A estruturação temporal, é a capacidade de se situar em função; da sucessão dos acontecimentos; antes, após, durante, em função da duração dos intervalos; noções de tempo longo, de tempo curto (uma hora, um minuto); em função da renovação cíclica de certos períodos: os dias da semana, os meses, as estações e em função do carácter irreversível do tempo: já passou... não se pode mais vivê-lo; noção de envelhecimento (plantas, pessoas).

As noções temporais são muito abstractas e muito difíceis de serem adquiridas pelas crianças.

A estruturação espaço-temporal fundamenta-se nas bases do esquema corporal sem o qual a criança, não se reconhece em si mesma, só muito dificilmente poderia apreender o espaço que a rodeia. Aliás, é difícil dissociar os três elementos fundamentais da psicomotricidade: corpo, espaço e tempo.

TERAPIA DOS DISTÚRBIOS PSICOMOTORES NO S.R.

Segundo (Kostka, 1993, p. 11-12), a terapia psicomotora exige a interacção corporal levando o corpo a intervir tanto na acção como no descanso. Esta acção realiza-se através do corpo e das suas capacidades a partir da vertente motora, remontando à origem dos distúrbios, para permitir um aperfeiçoamento físico que favoreça um aperfeiçoamento psíquico, para permitir uma tomada de consciência, o conhecimento das suas possibilidades e dos seus limites.

Philippe Kostka aborda os distúrbios psicomotores na criança com Síndrome de Rett:

O TÓNUS MUSCULAR:

As desordens motoras encontradas no S.R. traduzem-se em posturas corporais incorrectas.

A composição muscular base não está suficientemente regularizada para poder realizar os gestos e os movimentos. Os estereótipos manuais destas crianças contrariam frequentemente o movimento, devido às suas reacções patológicas.

O CONTROLO MOTOR:

Os distúrbios no controle motor manifestam-se ao nível do equilíbrio, das coordenações dinâmicas de base (marcha, corrida, salto), da coordenação óculo-manual e descoordenação de movimentos.

O ESQUEMA CORPORAL

Devido a uma motricidade global reduzida, a constituição neuropsicológica do esquema corporal fica severamente perturbado. A capacidade do corpo na utilização do espaço fica perturbada.

As dificuldades na aprendizagem da linguagem e da comunicação, reforçam as dificuldades pela falta de utilização dos nomes das diversas partes do corpo.

LATERALIZAÇÃO

Deve-se tentar determinar qual a mão da criança com maior facilidade de agarrar, ou a mão que tenta mais vezes agarrar (a capacidade de agarrar precede a capacidade de reter).

O ESPAÇO

Na medida em que a possibilidade de se deslocar não for adquirida, as crianças mantêm-se por longo tempo limitadas à cama ou à cadeira. A passagem da posição de deitada para sentada já permite aumentar o espaço de exploração visual. A noção de espaço não se desenvolverá, senão a partir do momento em que a motricidade esteja suficientemente funcional para permitir deslocar-se. Tendo então descoberto o espaço, é que começa a ser estimulado o desejo de se mover e de fazer qualquer coisa.

O TEMPO

Devemos desenvolver na criança a noção de tempo a partir de pontos de referência, tais como; as horas das refeições, os dias de actividades especiais, como a hipoterapia na quarta-feira ou a música na quinta-feira, ou as actividades próprias das estações como as luvas e o cachecol no Inverno, etc.

A ESTIMULAÇÃO SENSORIAL

Sempre que a criança fica dependente do adulto ao nível dos cuidados e da locomoção, é por meio da sensibilidade que as relações com a criança se tornarão mais ricas e mais construtivas (Kostka, 1993, p.2).

O TACTO, O CONTACTO COM A PELE

O tacto é o sentido mais importante para o ser humano (Poher, 1995, p.11). É o primeiro na formação do embrião, pois aos dois meses já reage ao tacto. A pele permite uma real comunicação, pois é a base da interacção precoce entre o recém-nascido e a mãe. A massagem é um prolongamento do toque: fala-se com a pele, é bem uma sensação de comunicação, e é esta a primeira sensação do bebé.

Um estudo com bebés prematuros demonstrou que, com cinco minutos de massagens por dia, a curva do peso do bebé melhora bastante. A criança fica activa mais depressa e deixa o serviço de pediatria mais cedo que as outras.

As carícias maternas e paternas quando cuidam da criança, os jogos e brincadeiras e os movimentos de relação intensa aumentam o contacto pele com pele, favorecendo o diálogo mãe/pai/criança.

A descoberta das diferentes partes do corpo, estimula a construção do esquema corporal e da imagem do próprio corpo. É preciso reforçar essa descoberta com uma verbalização apropriada associando ao toque uma mensagem e o nome de cada zona.

Os contactos tácteis e as carícias, vão influenciar o desenvolvimento do organismo. Isso verifica-se, logo que a criança começa a explorar activamente o espaço que a envolve. Por vezes, é importante uma carícia ou um contacto para que ela continue a actividade, a exploração, sentindo-se com isso mais segura.

A VISÃO

A visão é o sentido primordial no homem e no recém-nascido é a que mais lentamente se desenvolve (Hache, 1995, p.12). Sob o ponto de vista psicológico, a maior parte das funções visuais (acomodação, distinção das cores....), só se atingem cerca dos quatro ou cinco meses de idade. Mas já muito antes o olhar é cheio de intenções. A criança, ao olhar adopta um certo número de mímicas particulares. Além disso utiliza o olhar para significar a ruptura da comunicação.

Esse mesmo olhar permite à criança construir a imagem do seu próprio corpo. Pouco a pouco a visão vai-se relacionando com os outros sentidos e com o corpo. Verifica-se a coordenação entre o espaço visual e o tátil, logo no princípio da organização e da continuação circuitos gestuais da visão/apreensão. As percepções sensoriais estruturando-se entre si vão construir o espaço sensório - motor.

A AUDIÇÃO

Segundo Feldman, 1995, p.11-12, tanto como o tacto, o feto reage muito cedo aos estímulos sonoros. A audição corresponde às informações recebidas, a escuta cortical corresponde ao tratamento das informações, à sua interpretação e à sua memorização.

A audição estabelece-se antes do nascimento e funciona desde o nascimento. A escuta cortical desenvolve-se nos primeiros anos de vida.

As dificuldades de audição reflectem-se na escuta cortical, por isso são necessárias despistagens precoces. Pela audição, recebe-se a informação: há a recepção depois a transmissão e a apresentação ao córtex. Na escuta cortical, faz-se a discriminação da informação e a identificação seguida da integração. No córtex, toda a informação é descodificada, todas as informações sensoriais são hierarquizadas e inventariadas: é o tratamento de discriminação. O córtex, também tem a função de conjugar a informação recebida com outras informações sensoriais, ou informações anteriormente memorizadas. Por exemplo, a criança não consegue repetir frases, mas fará a correlação entre uma música e o rosto que a canta.

A função principal da audição, é permitir à criança a comunicação a partir da palavra, mas não só, pois também interfere no domínio do espaço. A criação dum espaço sonoro musical, permite à criança evoluir num quadro estruturante e seguro. Praticada por um especialista, a musicoterapia, revela grande importância no desenvolvimento das crianças com Síndrome de Rett.

A audição permite à criança uma boa referência espaço-temporal, transmitida através dos ruídos familiares exteriores, espaciais, pelas palavras e conversas entre os familiares.

O PALADAR E O OLFAC TO

Segundo Marlier, 1995, p.11, muitos dos trabalhos realizados nos últimos anos evidenciaram a importância do olfacto no desenvolvimento psico-afectivo da criança. As primeiras zonas de prazer, encontram-se no recém-nascido nos primeiros meses de vida, à volta da boca. Mesmo mais tarde vemo-los levar à boca tudo o que encontram.

O recém-nascido reage desde as primeiras horas de vida e move-se seguindo os odores. Um recém-nascido que se alimenta com o leite materno diferencia o cheiro do seio da mãe do de outra mulher. Há uma real interacção entre o bebé e a mãe. Por volta dos três/cinco anos, a criança identifica pelo cheiro a t-shirt do irmão da de outro amigo.

A maior parte das crianças têm um objecto (um boneco, um cobertor ou almofada que acompanha a criança para todo o lado), que dificilmente aceitam que o lavem e lhe retirem esse cheiro tranquilizante, familiar à criança e que lhe permite a transição entre o meio familiar e o exterior.

SNOEZELLEN

Segundo Carlotti, 1997, p.18, Snoezelen é uma experiência personalizada, vivida de forma diferente por cada indivíduo, em particular o indivíduo com deficiência mental; este não pode verbalizar o seu mundo subjectivo, por vezes não pode transmitir por meio de palavras como se sente ou como experimenta a presença dos outros. É através das vivências corporais que estabelece comunicação com o mundo envolvente, recorrendo à mímica, aos contactos corporais, aos órgãos dos sentidos, ao movimento. Atribui-lhes significados subjectivos que podem não ir além de uma sensação agradável ou desagradável.

A Filosofia de Intervenção Snoezelen surgiu, e foi desenvolvida no Centro Hartenberg para deficientes mentais na Holanda, onde no período das Festas de Verão, durante o qual se desenvolvem actividades de carácter lúdico, foi criado um espaço muito específico, onde os pais se constituíam como colaboradores na dinamização Snoezelen.

Normalmente a sala Snoezelen é toda branca, com o solo coberto de colchões. Possui um colchão de água quente de grandes dimensões, através do qual são transmitidas vibrações sonoras de acordo com a música seleccionada numa aparelhagem sonora. Existem colunas de água que borbulham, produzindo diferentes tonalidades cromáticas, vários aparelhos de projecção luminosa e espelhos. Encontram-se ainda vários materiais de estimulação com diferentes cores, vibrações e tamanhos.

Snoezelen não é um método, mas tem princípios que devem ser respeitados. A luz e a música devem ser suaves, criando um ambiente calmo, que dê segurança. Deve respeitar o ritmo da criança, e propor a actividade, no tempo ideal para a criança. Utilizar a repetição para que a criança possa integrar de forma mais correcta a tarefa e fornecer um conjunto de escolhas, proporcionando estímulos variados e repetitivos.

Durante a intervenção, deve-se equacionar o equilíbrio entre a estimulação e a relaxação, respeitando as necessidades da criança. A nossa atitude é muito importante, ser pacientes, ter sentido de observação e espírito aberto aos pequenos sinais da criança a que se deve estimular entusiasticamente.

O prazer e a aversão têm um papel importante na motivação do comportamento da criança com deficiência profunda. A sala Snoezelen está precisamente orientada para a experiência agradável de impulsos sensoriais e de relaxação. O espaço Snoezelen é um espaço preferencial, onde a percepção sensorial é, em primeiro lugar, uma ocupação de prazer.

Como em qualquer tipo de intervenção, realça a importância da relação interpessoal, a qual não poderá ser substituída por apetrechos mecânicos ou efeitos de luz, e deve ter presente que a criança com deficiência profunda é um corpo que sente. Através das mãos que o tocam, sente-se mais o envolvimento e a afectividade do que propriamente o contacto.

INDEPENDÊNCIA PESSOAL E AUTONOMIA

Segundo (Ribeiro, 1996), um dos objectivos principais da educação de uma criança é fornecer-lhe habilidades necessárias para que ela possa viver o mais independente possível.

As crianças com Síndrome de Rett são muito dependentes dos seus pais ou de outros adultos para as suas necessidades básicas. Elas podem exigir muito do tempo e da atenção dos seus pais e podem esforçar-se pouco para fazer as coisas. A criança com Síndrome de Rett poderá nunca progredir nestas áreas (higiene, controle esfíncteriano, vestir e despir), mas ela merece todas as oportunidades para desenvolver as suas potencialidades.

Em numerosos casos de deficiência, é frequente a atitude de superprotecção adoptada pelos pais. Há pais que não deixam a criança fazer nada, nem ao menos aquilo que ela é capaz de fazer suficientemente bem, prejudicando assim o desenvolvimento da sua autonomia pessoal.

É necessário observar e planificar de forma que a criança consiga alcançar metas pequenas e repetir com frequência as mesmas tarefas.

ALIMENTAÇÃO

Ensinar a criança a comer pode ser gratificante, tanto para as crianças com Síndrome de Rett como para o educador. Comer é uma função necessária e, para muitas crianças, é uma tarefa gratificante. Os músculos que se utilizam para comer são os mesmos que se usam para falar. Quando uma criança desenvolve a capacidade para manter a comida na boca, desenvolve também os músculos que intervêm na fala.

É necessário que a criança comece gradualmente a comer alimentos sólidos, de acordo com o seu desenvolvimento. Se ela aprendeu a mastigar e a engolir a comida que se lhe coloca na boca, o passo seguinte deverá ser ensiná-la a comer sozinha. Se não pode comer sólidos, necessário será ensiná-la a comer semi-sólidos.

Deve-se ajudar a criança a avançar pouco a pouco, uma vez adquirida uma capacidade, resta esperar que a repita regularmente e, à medida que adquire novas capacidades, observa-se as áreas mais débeis que devem ser reforçadas e corrigidas constantemente.

VESTUÁRIO

Analisam-se todas as capacidades que uma criança tem que possuir para se vestir sozinha: abotoar-se, fazer nós, saber o direito e o avesso, enfiar a camisola pela cabeça, etc. Com a estas crianças não se pode fixar na tarefa completa, global, mas sim analisar as diferentes partes que a compõe, deve-se começar pelo lado mais fácil, mais possível para elas. No início, uma pequena colaboração por parte da criança é motivo de celebração e gratificação. Quando, pela primeira vez estende os braços durante o vestir da camisola, está a aprender. A forma como o seu corpo se apresenta pode proporcionar diversas pistas: se está flácido, não está a cooperar, se está um pouco rígido, pode estar a progredir.

HIGIENE / CUIDADOS PESSOAIS

A aceitação social da criança é favorecida quando se apresenta limpa e bem cuidada. Uma das metas na educação é que as crianças com Síndrome de Rett sejam parte integrante da sua comunidade.

Relativamente ao banho, a criança deve colaborar nas diferentes etapas desenvolvidas segundo uma certa ordem, depois definir as tarefas de forma sequencial e adaptada às capacidades da criança. O apoio deve diminuir à medida que a criança vai ganhando competências nas diferentes tarefas.

COMUNICAÇÃO

São necessários três elementos para definir comunicação: a presença de dois interlocutores, a existência de um canal de união entre os dois interlocutores e pelo qual passa a mensagem e a existência de um código comum entre eles (Etourneau, 1995, p. 12-13).

Desta forma, a comunicação pode parecer simples, mas é um processo muito complexo. A comunicação deve começar a desenvolver-se desde os primeiros dias de vida, na condição de o bebé dispor os requisitos: motores, intelectuais, sociais e perceptivos de um interlocutor atento e disponível, já que a comunicação não se desenvolve senão através dum quadro de relação.

Os conhecimentos sobre o desenvolvimento normal da criança, é que irão guiar durante a observação das crianças o Síndrome de Rett. O desenvolvimento da criança vai, assim, passar não só pela adaptação intuitiva do meio ambiente aos comportamentos da criança, mas também pelo aprofundamento das suas capacidades e dificuldades, fundamentado na realização de uma avaliação.

A avaliação assenta em três princípios: o exame individual, a observação da vida quotidiana e os assuntos de conversa com os familiares.

O exame individual é uma sessão de jogos semi-estruturados, no decorrer dos quais o psicólogo provoca situações propícias ao aparecimento das capacidades de comunicação da criança. Este exame serve para avaliar: o nível de desenvolvimento da comunicação da criança, os meios de comunicação utilizados pela criança, as funções de comunicação utilizadas pela criança e o desempenho da criança na interacção.

Os dados deste exame são enriquecidos se completados pela observação da criança em todas as situações da vida quotidiana, na estrutura de acolhimento, actividades livres ou estruturadas, refeições, sesta, jogos, saídas.

Os assuntos de conversa com os familiares, também fornecem informações muito precisas sobre o comportamento da criança no ambiente social que a rodeia, física e afectivamente privilegiada.

Estas informações trocadas entre pais e profissionais, constituem elementos de compreensão do funcionamento psíquico actual da criança.

O balanço da comunicação, inscreve-se em diligências bastante globais e pluridisciplinares de observação. A partir deste passo, decorre a elaboração do projecto psico-educativo individualizado.

Para ajudar a adaptação e o desenvolvimento das capacidades de comunicação, é preciso estimular as funções de base, como por exemplo:

A atenção deseja-se que a criança esteja atenta às crianças que a rodeiam, aos adultos que lhe falam, aos objectos que lhe fornecem, etc.

A imitação gestual, vocal, mímica.

A iniciativa deve encorajar-se a criança a imitar gestos, movimentos, intenções.

A troca de desempenhos (ora tu, ora eu...). A expressão de emoções: pela mímica, pela voz, pelos corpos. Estas funções muito complexas, serão exercidas por meios muito simples.

Actividades de grupo: por exemplo, enquanto decorre uma actividade de canções animadas, trabalha-se; a atenção aos outros, a participação e expressão emocionais, a imitação gestual, vocal e mesmo verbal. Durante um jogo de bola: a atenção ao outro, a iniciativa motora, o respeito pela alternância no jogo, a troca...

As situações individuais, privilegiam a relação que se instala entre a criança e o adulto.

PRINCÍPIOS ORIENTADORES

Ter em conta as especificidade ligadas ao S.R.: lentidão, fadiga, dificuldade em iniciar um movimento. Deve-se partir das iniciativas e dos interesses da criança; é a nós que compete adaptar-nos a ela e não ao contrário. Proporcionar um ambiente caloroso e trabalhar com muita imaginação pois trata-se de desenvolver a comunicação, de criar a relação com a criança, de a respeitar como ela é.

A ideia de base da comunicação é permitir à criança ser actor e poder dominar o mundo que a rodeia: "tenho sede, tenho calor, tenho fome, tenho vontade de..." (Selles et al., 1997,p.15-17).

Se a criança sabe desenhar, não estamos no domínio das palavras, mas no domínio da indicação (informação). Se a criança tem um sistema de indicação, já tem algum controle sobre o ambiente.

Todas as crianças atingidas pelo Síndrome de Rett são diferentes: a criança deve encontrar o seu próprio sistema de informação.

Para quê ensinar a criança a designar (indicar) com os olhos, se ela se inclina para indicar a sua escolha? É preciso por isso avaliar a atitude de cada criança: tem um olhar intenso e que funciona bem? Utiliza o corpo? Indica deslocando-se porque anda? Utiliza bem as mãos, sendo capaz de bater nas coisas?

Há a responsabilidade de escolher o método mais adequado para cada criança, mas, sem esquecer que não deve ser uma tarefa árdua para a criança. Se lhe provoca grande desgaste, a comunicação não se fará facilmente.

DIFERENTES ETAPAS DA COMUNICAÇÃO:

Devemos partir do concreto: pegarmos em objectos e aproveitarmos o período das refeições, que é o mais fácil para as crianças se exprimirem (Selles, 1997, p.3-4).

Colocar lado a lado um iogurte e um fruto e pedir à criança que escolha (inclinando-se ou indicando com os olhos). É necessário repetir muitas vezes e não preocupar se ao princípio, não dá sinal da escolha. Há que insistir, e logo que sintamos que ela indica algo, necessário dizer-lhe: “muito bem, escolheste o iogurte eu vou dar-to” e retiramos o fruto.

O recurso a fotografias: de familiares, do pai, da mãe, dos irmãos e também das acções realizadas pela criança: “tu comes”, “tu bebes”, “tomas banho”, “estás na casa de banho”.

Também utilizar fotografias de objectos: brinquedos, música, televisão...

Ao mostrar a imagem da televisão deve-se dizer: “Olhaste para a televisão”. Mais tarde, quando tiver compreendido o mecanismo e identificado as imagens, pode-se propor uma escolha entre a televisão e a música.

Em seguida num estágio mais avançado, utilizar imagens mais abstractas: pictogramas (desenhos que simbolizam o bebé, o médico, a menina,...).

A situação em si é muito importante e não deve ser interpretada de qualquer forma, o ambiente deve ser neutro: nem música, nem televisão, nem ruídos que possam interferir, deve ser sempre no mesmo local e utilizar uma superfície de trabalho bem definida: uma mesa clara e limpa e sem nada que possa atrair a atenção. Deve ser sempre no mesmo horário e começar sempre pela mesma acção.

O procedimento deve ser, estar sempre em frente à criança; ela ver-nos e nós vemos as suas mímicas e expressões faciais e facilitar-lhe a escolha; com a ajuda das mãos, dos olhos, do corpo.

Se pedirmos à criança para indicar com os olhos (o que é geralmente mais adaptado às crianças com Síndrome de Rett), é preciso que mexa apenas os olhos e não o tronco e a cabeça, o que exigiria três acções simultâneas: uma só é mais que suficiente.

A indicação será feita apenas à altura dos olhos, mesmo em frente, não tendo que olhar nem à esquerda, nem à direita, nem mexer outros músculos.

A indicação com as mãos pode ser ajudada segurando o pulso para evitar o cansaço. Se a criança já for capaz de indicar, podemos isolar o dedo indicador ou segurar a mão. Logo que a mão domine os estereótipos, ela pode ser capaz de manter a mão, e de os estereótipos não interferirem na respectiva aprendizagem.

A instalação da criança é primordial antes de começar a trabalhar.

Com um tronco mal sustentado, a criança cansa-se, endireita-se constantemente, tenta retomar o equilíbrio psíquico, e assim irá perder energia e a concentração necessária, e destinada à aprendizagem.

Verbalizar com palavras simples, mas não muito pobres: nada de falar "bebé". Fazer frases curtas: "Queres uma maçã ou uma laranja?" e saber esperar pela resposta, por vezes demorada (5 minutos). É necessário dar-lhe tempo, mas ficar sempre vigilante porque a resposta também pode ser rápida e fugaz (um simples olhar). Deve-se aproveitar esse olhar para verbalizarmos e restituir a escolha: "Escolheste a maçã, Ana". Devemos dizer sempre o nome da criança na frase da confirmação. Retirar-se a laranja e imediatamente dá-se a maçã.

Pouco a pouco, a criança sente que está a ser compreendida, o que ela exprime, ela torna-se actor e vai dar cada vez mais informações.

COMUNICAR SEM LINGUAGEM ORAL

Primeiro que tudo, mesmo antes de estabelecer um sistema de comunicação, é preciso ensinar à criança que pode fazer-se compreender (Créquis, 1995, p. 14).

A escolha do código de comunicação não verbal deve ser feita segundo a capacidade da criança ou do Centro que ela frequenta. Deve-se deixar a criança fazer a sua escolha e mudar de código sempre que ela progrida e evolua.

É preciso que o código esteja acessível à criança, em todos os lugares e em todos os momentos: mesa, armário, cadeira, cabide, lavatório, etc...

A utilização de métodos alternativos de comunicação, crianças sem linguagem verbal tem ótimos resultados.

Pode-se utilizar sistemas de comunicação não vocal que permitem a expressão através de símbolos diferentes das palavras articuladas. Podem dividir-se em dois grupos: os sistemas sem ajuda e os sistemas com ajuda.

Os sistemas de comunicação sem ajuda, são aqueles que não necessitam de nenhum instrumento ou ajuda técnica para que a comunicação se possa fazer. São os movimentos da face, cabeça, olhos, mãos e outras partes do corpo. Entre estes sistemas estão os gestos de uso comum, os códigos gestuais não linguísticos (pisar o olho...), e linguagens codificadas gestuais (alfabetos manuais, código Morse gestual...). Os sistemas de comunicação gestuais não se costumam aplicar à criança com Síndrome de Rett devido às suas graves disfunções motoras.

Os sistemas de ajuda com ajuda são os que requerem algum tipo de assistência externa para que a comunicação possa ter lugar. Os mais simples são compostos por um conjunto de objectos, miniaturas, fotografias ou desenhos que a criança indica de alguma forma para comunicar. Os mais complexos empregam, como elementos de representação, as palavras ou frases impressas do alfabeto gráfico tradicional ou codificado.

Entre estes sistemas temos os baseados em elementos representativos, os baseados em desenhos lineares (pictogramas), os que combinam símbolos pictográficos, ideográficos e arbitrários (entra neste grupo o sistema Bliss), os baseados na ortografia tradicional e as linguagens codificadas com ajuda (sistemas Braille e Morse). O acto de comunicar deve tornar-se num prazer.

LINGUAGEM

A linguagem é uma competência que implica um processo psicológico, mental e orgânico, para exprimir o pensamento através de um conjunto de símbolos que fazem parte de determinadas estruturas linguísticas. É uma actividade voluntária, através da qual se incrementam as competências sociais e permitem a intercomunicação entre os indivíduos.

Deve ser iniciado o mais precocemente possível, e são os pais quem desempenham o papel fundamental na estimulação desta. Devem sorrir, falar à criança e mostrar entusiasmo perante a menor manifestação fonatória que esta apresente. As coisas devem ser claramente denominadas, evitando o emprego de palavras infantis. São úteis os livros de imagens, as histórias animadas e as canções infantis, tanto para enriquecer o vocabulário como para dar entoação e melodia à fala.

Para encorajar a comunicação da criança pode-se recorrer à super interpretação, isto é, se a criança vocaliza "ba" leva a pensar que querará dizer "beber" e daí dar-lhe de beber sistematicamente após esse vocalizo. O tempo de reacção e de assimilação muito lento destas crianças requer várias repetições.

FUNÇÕES COGNITIVAS

As funções necessárias à aquisição da linguagem necessitam ser trabalhadas em todos os casos de grande atraso na linguagem como no S.R. (Degas, 1992, p.9-10).

A VERTENTE RECEPTIVA

Para que se efectue a comunicação receptiva são necessárias as seguintes funções cognitivas;

A criança necessita recolher a informação necessária, isto é, servir-se dos seus sentidos: ouvir, cheirar, ver, saborear, apalpar, impressionar-se, para recolher uma informação clara e completa (percepção clara). Utilizar um sistema de exploração ou experimentação. Pode definir mentalmente os elementos recolhidos pelos sentidos e pela experiência, de modo a memorizá-los e reproduzi-los. Estabelecer a ligação tempo/lugar. Encontrar as características estáveis de um objecto ou de um acontecimento no caso de se produzirem mudanças (constância e permanência do objecto). Organizar a informação recolhida tendo em consideração mais que um elemento ao mesmo tempo (utilizar dois serviços de informação, ex: visão e olfacto).

Ser preciso e exacto sempre que necessário (exigência e precisão na resposta).

A VERTENTE EXPRESSIVA

A base da comunicação expressiva é sempre um trabalho de compreensão verbal, que tem como meta a sua reprodução. As reproduções podem ser nulas e algumas vezes são espontâneas, mas desordenadas (sons vocálicos, balbucios).

Estas dificuldades no S.R são devidas a dificuldades motoras, sendo importante desenvolver na criança a compreensão de um vocabulário diversificado. Para isso, diversificar a forma de apresentação das frases, e também introduzir vocabulário abstracto ou que exprima diferentes significados da mesma palavra para que a criança evolua na sua compreensão verbal.

CONTACTOS SOCIAIS E AFECTIVOS

Segundo Guilloux, 1992, p.6, a criança deficiente, tem dificuldade em estruturar as suas experiências. Cada indivíduo, ao entrar em contacto com o mundo que o rodeia, começa a estabelecer uma série de relações perceptivo motoras, através das quais percebe um conjunto de dados que posteriormente irá estruturar.

Muitas vezes, as crianças deficientes estão quase completamente bloqueadas, nas suas actividades, devido aos seus limites psicomotores e sensoriais, ficam sentadas ou deitadas, não parecem participar em nada, não se interessam por nada, são apáticas.

A criança deficiente pode ter as mesmas possibilidades que as outras crianças, para a aquisição das capacidades perceptivo motoras, mas poderá encontrar problemas na estruturação desses dados, de forma a que adquiram para ela a mesma significação, que têm, para a maioria das pessoas da sociedade a que pertencem. Por conseguinte, a criança deficiente, no momento de estruturar as experiências, está rodeado de uma série de conhecimentos e imagens que formam o seu mundo, mas que são diferentes dos conhecimentos e imagens que compõem o mundo dos outros.

Comunicar com estas crianças é difícil, porque por um lado à que entrar no seu mundo de objectos e representações, e, por outro, no mundo das pessoas normais, existe um campo de experiências que estão fora do alcance da criança deficiente.

O primeiro requisito para promover a comunicação – interacção é conseguir que o “educador” exista. Este educador não é aquele que tenta interpretar as estereotipias da criança, deixando-a entregar-se aos seus rituais e actividades solitárias, mas pelo contrário, aquele que tem com a criança um relacionamento, que é facilmente compreendido por esta, porque tudo é estabelecido ordenadamente e não ao acaso. Põe limites às suas condutas não adaptadas, e é claro nas ordens e instruções que dá à criança e planifica situações estáveis e estruturadas.

O treino da capacidade para a comunicação – interacção tem vários objectivos; contacto através do olhar; co-orientação do olhar, com ou sem sinal prévio; chamadas de atenção funcionais sobre factos, objectos, ou sobre si mesmo; uso funcional de emissões, vocalizações, palavras ou frases, olhando ou dirigindo-se ao adulto, uso do sorriso como contacto social; pedido de ajuda ao adulto quando precisa de alguma coisa; dirigir-se ao adulto olhando-o de frente ou vocalizando.

Todos estes comportamentos poderão ser treinados utilizando uma forma imperativa e planeando situações curtas, interessantes, que surpreendam a criança, levando-a assim a assinalar o facto.

A utilização de métodos alternativos de comunicação, em crianças sem linguagem verbal tem óptimos resultados.

Em suma, trata-se de fazer com que a criança seja capaz de compreender o que lhe é pedido, com palavras claras ou frases curtas e, sempre, depois de estar seguro de que está a ser compreendido. Se a criança puder prever o que se vai passar, a nossa interacção com ela será facilitada.

É necessário também, ajudar a criança com deficiência na integração do seu esquema corporal, pois se não conseguir compreender os termos que simbolizam as relações espaciais, não poderá compreender os sistemas convencionais que regulam a vida social.

O adulto, é a pessoa que mais se relaciona com a criança, a não ser que faça parte de uma família numerosa, em que as crianças mais velhas, assumem alguns dos papéis dos pais. Estas crianças, na sua maioria, não interagem socialmente com as outras crianças. Interagem com os adultos, com o objectivo de estes satisfazerem as suas necessidades (geralmente relacionadas com a comida), mas também pode interagir com o adulto em algumas actividades.

A atitude perante a criança com deficiência, deve ser sempre de aceitação da sua pessoa tal como ela é, esta atitude deveria ser adoptada por toda a sociedade, mas muito especialmente pelos pais e educadores.

INTERVENÇÕES PSICOLÓGICAS E SOCIAIS

Para evitar dificuldades entre pais e educadores é importante haver uma partilha entre as duas partes (Belargent, et al., 1995, p.12).

A equipa pedagógica, deve ajudar os pais a aperceberem-se das potencialidades da criança e ajudá-los a atingir o seu potencial, assim como ouvir todos os familiares para permitir uma boa relação entre os pais e a criança.

Ter em conta a interacção dos pais, irmãos e criança (família mais próxima). Há um laço predominante entre a criança e a mãe e não podemos ver a criança dissociada da mãe (uma criança, sozinha, não existe). A construção da criança cresce não só dentro da realidade, mas também segundo os desejos dos pais. Não se pode excluir os pais do campo de intervenção e temos que nos apoiar nas suas interacções, para otimizar a educação da criança. O objectivo da equipa pedagógica deve ser, favorecer a relação pais – criança - equipa.

OS SISTEMAS FAMILIARES

Para que os pais assumam com eficácia um papel activo na educação dos filhos com deficiência, é preciso terem superado a situação de crise causada pelo seu nascimento, e serem capazes de estabelecer com eles um relacionamento tão normal quanto o possível. É, um processo longo e penoso, em que é importante poderem contar com uma colaboração actuante. Esta ajuda, pode assumir diversas formas e partir de diferentes fontes: apoio de familiares, de amigos, de outros pais com problemas semelhantes e de técnicos especializados, como o psicólogo ou o técnico de serviço social (Pereira, 1996).

Os benefícios para a família resultantes da colaboração entre profissionais e família são:

Receber informações acerca dos direitos e responsabilidades dos pais, e acerca da deficiência. Receber informação sobre o programa da criança com deficiência, e acerca da forma como os restantes membros da família podem colaborar e aprender como realizar actividades positivas em casa. Receber informação como ensinar novas competências à criança com deficiência e sobre outros recursos importantes de que ela pode beneficiar.

Resultantes desta colaboração os benefícios para o membro da família com a deficiência é, aprender a crescer num envolvimento consistente e seguro, nomeadamente nos espaços família/escola e a participar de outros recursos e serviços da comunidade.

Para os profissionais é, conhecer mais acerca das competências e das necessidades do sistema familiar, da criança com deficiência, e planear e programar actividades que podem ser desenvolvidas em casa.

AS CARACTERÍSTICAS DA FAMÍLIA

As famílias diferem e reagem de formas diferentes ao impacto causado pelo seu membro com deficiência. Para além de outros factores, as famílias variam quanto à forma, dimensão, estrutura, religião, “background” cultural e quanto à educação e saúde. Diferem também, quanto à localização geográfica em que se situa o agregado (rural, urbana, suburbana), e variam quanto aos valores e às crenças. Divergem ainda quanto ao número de amigos e quanto ao número de elementos da família alargada.

Identifica-se assim quatro importantes variáveis que sublinham a forma como a deficiência afecta a família.

1 - As características da deficiência

O aparecimento de uma criança deficiente na família vai desencadear nesta, uma série de reacções. Quanto mais grave for a deficiência da criança, maior será a angústia do agregado familiar, especialmente dos pais, perante uma situação nova, inesperada, desconhecida e perturbadora. Se a criança tem uma deficiência grave, logo detectada ao nascimento, os pais têm um choque imediato. Quando a deficiência é notada mais tarde, o choque dos pais não é tão grave, embora algumas famílias se culpabilizem por a deficiência não ter sido descoberta mais cedo.

Todos os pais reagem de uma forma ambivalente em relação aos filhos. As atitudes parentais têm sempre uma tonalidade de rejeição. Os pais aceitam e amam os filhos mas também os rejeitam, já que eles também os levam frequentemente a restrições da actividade, aumento de responsabilidade, pequenos desânimos, angústias e irritações. Quando a criança é deficiente, estas componentes negativas acentuam-se. As reacções variam desde o desejo aberto e consciente que a criança morra, até à hostilidade, rejeição reprimidas e simbólicas. Estes sentimentos, originando culpabilidade, vão resultar, por vezes, em superprotecção, preocupações excessivas, auto-abdicação, numa tentativa de negação ou compensação dos sentimentos hostis.

2 - Estrutura familiar

A estrutura familiar pode variar segundo o número de filhos, o número de pais (pai ou mãe único (a) ou dois pais), a idade dos pais, a presença dos avós, a dimensão da família alargada.

Investigações em famílias com crianças deficientes, sugerem que famílias com maior número de filhos apresentam menos “stress” face à sua presença. Os pais, estão mais dispostos para aceitar a deficiência quando se verifica a presença de uma outra criança sem deficiência, pois torna evidente que eles foram capazes de “produzir” uma criança normal.

O número de pais também pode influenciar as reacções da família face à deficiência, pois a presença de um marido, mesmo quando não participa nos cuidados diários a prestar à criança, parece favorecer a capacidade de a mãe para enfrentar a deficiência. Por seu lado, os pais mais jovens apresentam maiores níveis de “stress” face à deficiência devido à falta de preparação para educar os filhos e à pouca experiência de vida.

3 - “Background” cultural

O “background” cultural suporta um conjunto de valores e de perspectivas do mundo que influenciam a forma de encarar a deficiência.

4 - Estatuto socioeconómico

O estatuto sócio-económico inclui o rendimento, nível de educação/instrução dos membros da família e o nível social resultante do salário.

Uma família com mais alto estatuto socioeconómico, tem maior número de recursos económicos para pagar serviços, e para suportar um nível mais elevado de educação, o que constitui um recurso fundamental para enfrentar a deficiência.

As famílias de estatuto sócio-económico mais baixo são habitualmente famílias maiores e, portanto, têm uma mais extensa rede de recursos.

Por seu lado, as famílias de estatuto sócio-económico mais elevado constroem expectativas mais elevadas em relação ao futuro dos seus filhos, pelo que, o nascimento de uma criança com deficiência é uma desgraça maior, pois inviabiliza esses “sonhos” de realização cultural, social, económica e afectiva em relação aos filhos. As famílias de estatuto sócio-económico menos elevado, por seu lado, dão menos importância à realização futura valorizando mais a solidariedade e a felicidade.

AS INTERACÇÕES FAMILIARES

A família é um sistema social constituído por elevado número de interacções. Um acontecimento que afecte qualquer um dos membros da família, tem impacto sobre todos os outros, pelo que, a presença de uma criança deficiente altera, quer directa, quer indirectamente, a natureza e a dinâmica das interacções familiares (Ibidem).

O conhecimento das interacções familiares por parte dos profissionais, reveste-se da maior importância, pois devem desenvolver um trabalho não exclusivamente centrado na criança, mas antes considerando a criança inserida num contexto familiar específico.

As diversas interacções existentes entre os diferentes membros da família são quatro;

INTERACÇÃO MARIDO - MULHER

Alguns estudos referem que nos casamentos em que existe uma criança deficiente apresentam um elevado número de divórcios. No entanto, estudos não concordantes com os anteriores sugerem que, em alguns casos, a presença de uma criança deficiente pode exercer um impacto positivo no casamento, havendo casais que sentem que o casamento ficou mais forte.

Estes resultados, fornecem um importante aviso aos profissionais – não aceitar à partida que o casal experimenta, obrigatoriamente, um impacto negativo no seu casamento em resultado da presença de um filho com deficiência.

INTERACÇÃO PAIS - FILHOS

Apesar das mudanças nas atitudes culturais, relativamente à conveniência e desejo de participação do pai na infância do filho e à emancipação da mulher, as mudanças não foram ainda significativas.

A presença de uma criança deficiente, pode afectar quer a mãe quer o pai de várias formas. Em alguns pais, o impacto inicial da deficiência é maior se for rapaz e para as mães é maior se for rapariga. Os pais apresentam maior angústia por terem uma criança deficiente do que as mães, embora esta angústia possa ser acentuada em função do sexo da criança. Os pais das crianças deficientes possuem um nível menor de auto-estima, particularmente quando é o primeiro filho, que tem o mesmo nome e sexo do pai.

INTERACÇÃO ENTRE IRMÃOS

Os irmãos, experimentam o impacto de um irmão/irmã com deficiência, de formas diferentes e o afecto entre irmãos é condicionado por diferentes factores, entre os quais, se incluem as atitudes e expectativas dos pais, o tipo de família, os recursos da família, a complexidade e a severidade da deficiência, e o tipo de interacção entre irmãos.

Os pais, absorvidos pelos cuidados a prestar à criança deficiente, podem negligenciar “esquecer” os outros filhos, fazendo com que estes interiorizem os seus problemas e tristezas, podendo haver um aumento de risco de problemas emocionais, devido ao facto de terem de cuidar diariamente do irmão/irmã deficiente.

Os irmãos, podem também colher benefícios com a presença de um irmão deficiente, como o desenvolvimento do espírito de tolerância e compaixão, maior compreensão dos outros, maior consciência da desvantagem e suas consequências, e uma maior valorização da sua própria saúde e inteligência.

INTERACÇÃO COM A FAMÍLIA ALARGADA

A interacção com a família alargada – restante família, vizinhos e amigos, pode contribuir para um aumento da qualidade de vida da criança deficiente, na medida em que constitui um recurso importante para os pais. Esta família alargada desempenha um papel fundamental de apoio à família, sendo ela que muitas vezes, cuida da criança em situação de emergência ou quando os pais necessitam de se ausentar.

O “STRESS” FAMILIAR

O nascimento de uma criança com deficiência gera um “stress” considerável nos pais, verificando-se nestas famílias um aumento do número de divórcios e de suicídios, um acréscimo das dificuldades económicas resultantes de aquisição de equipamentos especiais, cuidados médicos ou programas educativos especiais, um maior isolamento, uma diminuição da mobilidade social dos pais, uma diversidade de manifestações emocionais como depressão, culpa e ansiedade.

O aumento ou diminuição do “stress” dos familiares depende de uma série de factores.

FACTORES INERENTES À PRÓPRIA CRIANÇA

O “stress” dos pais é influenciado não só pelo sexo da criança, mas também pela idade, pois com o aumento da idade a diferença entre ela e os seus pares torna-se mais notória.

Altos níveis de “stress” dos pais, estão significativamente associados a baixos níveis de progresso, a problemas temperamentais, de comportamento social, a um maior número de comportamentos estereotipados e, ainda, ao acréscimo de cuidados específicos a prestar. Também outras características, como alterações graves da personalidade, nível de dependência, nível de incapacidade física, contribuem igualmente e de forma determinante para o número e diversidade de problemas apresentados pela mãe.

FACTORES INERENTES À ESTRUTURA FAMILIAR

Os pais das crianças com deficiência mental são mais deprimidos, sofrem de mais baixa auto-estima, têm relações menos gratificantes por estarem mais envolvidos nos programas dos seus filhos, e precisam de oportunidades de manifestar a sua frustração e raiva.

A maior dificuldade dos pais, é aceitar a deficiência da criança, discutir o problema com os amigos e dar apoio às mulheres que têm uma elevada sobrecarga de trabalho diariamente. As mães solteiras, têm níveis de “stress” mais elevados e sentem-se mais angustiadas do que as mães casadas. Também nas famílias numerosas existe uma maior tensão, principalmente, nos irmãos mais velhos resultante das responsabilidades que estes têm de assumir para a prestação de cuidados diários.

FACTORES INERENTES À ESTRUTURA SÓCIO-ECONÓMICA DA FAMÍLIA

As situações sócio-económicas difíceis, não só ocasionam um elevado nível de “stress” como também influenciam a capacidade de os pais interagirem com os seus filhos, colaborando com menos eficácia nos programas de intervenção educativa com o do filho deficiente, do que os pais das classes médias.

Os pais com profissões de alto e baixo estatuto, apresentam menos “stress” do que os pais com profissões médias.

Por sua vez as mães que trabalham fora de casa, apresentam menor nível de “stress” do que as que não estão empregadas.

FACTORES SOCIAIS

Um dos factores que mais influencia as reacções dos pais, face à criança deficiente, é a atitude dos outros que ao colocarem os pais em situação de embaraço, os levam a uma situação de isolamento social e ao conseqüente aumento do nível de “stress”.

Outro factor social, é a natureza do programa educativo da criança. A tendência actual para a desinstitucionalização, e para a colocação no meio menos restritivo possível constitui uma fonte considerável de “stress” para os pais.

Os pais quando se decidem pela integração do seu filho com deficiência numa estrutura regular de ensino, têm que se confrontar diariamente com a diferença entre o seu filho e as crianças normais que o rodeiam, compartilhar o “estigma” de deficiente com o seu filho e poderem não se sentir respeitados e aceites pelos outros pais. Os pais têm que deixar perceber que, não têm interesses em comum com os outros pais, e ser confrontados com a dificuldade de ajustamento social do seu filho deficiente. Também pode acontecer que a não colocação na estrutura regular de ensino ocasione a perda de serviços de apoio prestados em programas centrados na criança.

Embora a integração no ensino regular possa ser a colocação mais adequada para a criança, ela pode também levar a um aumento do nível de “stress” sentido pelos pais.

FACTORES INERENTES AO SISTEMA DE APOIO COM QUE A FAMÍLIA CONTA

As mães que apresentam menos “stress” são as que recebem ajuda de várias fontes, incluindo o marido, amigos, parentes e pais de outras crianças.

As características pessoais dos pais que mais favorecem um ajustamento bem sucedido face ao nascimento de uma criança com deficiência são, a força interior, a autoconfiança da mãe, a crença em determinados valores (por exemplo crenças religiosas fortes), e a qualidade da interacção marido – mulher. As mães solteiras apresentam mais “stress” do que as mães com famílias completas.

Uma outra fonte de apoio para as famílias, é o papel desempenhado pelos parentes e amigos favorecendo a interacção conjugal, particularmente na forma como o marido e a mulher se ajustam um ao outro, pois através de interacções sociais com outros, cada um dos elementos do casal tem acesso ao suporte não conjugal que vai de encontro às necessidades individuais de cada um. A família alargada e os amigos, podem constituir uma maior fonte de apoio à família, pois os pais recebem encorajamento e apoio, percebem a aceitação ou rejeição, bem como críticas sobre a forma como gerem as várias situações.

Um outro apoio importante com que a família deverá poder contar, é com o apoio dos profissionais, pois uma interacção positiva pais/profissionais constitui uma importante fonte de suporte para os pais.

RECURSOS FAMILIARES E BEM-ESTAR

Os professores queixam-se que os pais não desenvolvem, em casa, com os seus filhos, as actividades que devem ser feitas. Contudo, as verdadeiras necessidades da família e a forma como cada uma pode empregar tempo e esforço, para resolver essas necessidades, varia conforme a posição que a família ocupa na estrutura social.

A adequação dos recursos está relacionada com a saúde e o bem-estar da mãe, ficando esta mais disponível para aderir ao programa de intervenção com a criança. As mães que consideram os recursos desadequados face às necessidades da família, não vêem a intervenção educativa com a criança como importante, pelo que não investem tempo e energia suficientes, para cumprir o programa de intervenção elaborado pelos profissionais. As mães estão mais preocupadas com a resolução das necessidades básicas da família, pelo que toda a força, energia e investimento são dirigidos nesse sentido.

As necessidades individuais da família, influenciam vários aspectos do comportamento dos pais, portanto, os profissionais devem identificar essas mesmas necessidades, e tomá-las em consideração no momento em que pedem aos pais a sua colaboração directa no programa educativo do seu filho, permitindo assim preparar famílias actuautes, em vez de famílias culpabilizadas e envergonhadas por falharem na adesão às tarefas que os educadores entendem ser as mais adequadas para os seus filhos.

NECESSIDADES DE APOIO

A principal função da família, é responder às necessidades individuais e colectivas dos seus. Desta forma, as tarefas desenvolvidas pela família tem como objectivo resolver essas mesmas necessidades que, de acordo com A. P. Turnbull et al. (1984), e podem-se agrupar em sete categorias;

NECESSIDADES ECONÓMICAS

A presença de um filho com deficiência na família pode criar necessidades financeiras adicionais, resultantes do aumento do consumo e da diminuição da capacidade produtiva. Algumas das despesas são resultantes do aumento do número de chamadas telefónicas, dívidas acumuladas, medicamentos, terapias, ajudas técnicas, para além do aumento das despesas correntes.

A presença de uma criança, deficiente, afecta também negativamente o rendimento resultante na capacidade de trabalho. Algumas famílias, têm que sacrificar a sua carreira profissional, para tomar conta do filho, outras têm que mudar de residência para uma outra zona geográfica onde existam recursos adequados para o seu filho. Outras famílias são afectadas no seu trabalho por diversos factores, como terem de faltar ao trabalho, falta de concentração, ou ter de se sujeitar a ter um emprego com remuneração inferior.

Os profissionais, podem/devem, prestar uma informação útil acerca das ajudas a serem prestadas à família, através dos serviços da segurança social ou de outros serviços não governamentais.

NECESSIDADES DE CUIDADOS DIÁRIOS

Uma função básica da família consiste em responder às necessidades da saúde física e mental dos seus familiares. Estão aqui incluídas as tarefas do dia-a-dia, como cozinhar, limpar, tratar das roupas, cuidar dos transportes e obter cuidados médicos quando necessário.

Os cuidados a prestar a uma criança deficiente, podem constituir um encargo pesado para toda a família, e podem prolongar-se por muitos anos. Esta responsabilidade, constante e permanente tem repercussões no bem-estar da pessoa que presta essa mesma assistência, especialmente nas mães que, habitualmente assumem estas tarefas quase na totalidade.

NECESSIDADES RECREATIVAS

A família desenvolve uma função importante, enquanto espaço onde todos podem/devem descontraír e serem eles próprios. Algumas famílias, têm dificuldade em organizar saídas, como ir à praia, fazer um piquenique ou ir ao cinema, pelo facto de terem uma criança com deficiência. Os profissionais, devem esforçar-se por encorajar e ajudar a família a encontrar um passatempo, e a desenvolver actividades recreativas em conjunto, pois os momentos de lazer são muito importantes e podem constituir um meio de adquirir novas competências, de fortalecer as interacções familiares, e de reforçar a auto-estima.

NECESSIDADES DE SOCIALIZAÇÃO

As famílias são o espaço por excelência onde cada indivíduo aprende a interagir com os outros, contribuindo assim, para a socialização de todos.

As crianças com deficiência, precisam de oportunidades para desenvolver as suas competências interactivas, comunicativas e sociais, exactamente da mesma forma que qualquer outra criança. As competências sociais bem desenvolvidas, a sua utilização sistemática, e as relações de amizade que forem sendo construídas farão da pessoa com deficiência, uma pessoa sócio -emocionalmente mais integrada.

As famílias e os professores devem ajudar a criança e o jovem com deficiência a desenvolver competências sociais, e a criar oportunidades de as praticar sistematicamente com os seus pares, o que lhe permitirá construir relações de amizade. Neste sentido, o professor, deve informar os pais das actividades extra-curriculares existentes na escola e na comunidade em que o seu filho poderá participar e que lhe darão oportunidade de criar novas relações de amizade.

NECESSIDADE DE IDENTIDADE PESSOAL

A auto-imagem influencia decisivamente a percepção que as pessoas têm das suas competências e do seu valor.

A presença da deficiência numa família pode ter impacto na identidade pessoal da família.

Os pais das crianças deficientes vivenciam, muitas vezes, dificuldades nos seus sentimentos de competência e de auto-estima como pais, situação que se deve, em parte ao facto de os seus filhos serem parceiros comunicativamente pouco competentes e menos responsáveis.

A auto-imagem que constroem os irmãos da criança deficiente, pode ser negativamente influenciada, pois podem sentir-se menos importantes e menos amados, pelo facto de todas as actividades da família se desenvolverem à volta da criança com deficiência. Neste caso, os irmãos chegam a desenvolver processos sintomáticos para chamarem a atenção dos pais, para o evitar, as crianças necessitam de informação clara e específica sobre a natureza e consequência da deficiência do seu irmão/irmã e de terem oportunidades para discutir os seus sentimentos.

NECESSIDADES DE APOIO AFECTIVO - EMOCIONAL

A família proporciona um envolvimento especialmente favorável ao desenvolvimento das relações afectivas (tocar, beijar, abraçar), de amor e auto-estima. A criança deficiente, pode influenciar de forma negativa ou positiva a capacidade da família para desenvolver o afecto e o carinho.

Algumas famílias, falham no estabelecer relações afectivas fortes com a criança deficiente, ou porque receiam que ela morra, ou porque é fisicamente disforme. No entanto, não há hoje dúvidas de que o afecto demonstrado pelos pais, irmãos e parentes, ajuda a resolver, satisfatoriamente, as necessidades de equilíbrio físico e emocional.

NECESSIDADES EDUCATIVAS

A importância que os pais atribuem à necessidade de educação é influenciada pelos valores, as crenças e algumas prioridades culturais.

Contudo, é importante que os professores ajudem as famílias a pensar nas decisões educacionais, e a explicar a variedade de oportunidades que existem para os alunos deficientes.

A decisão familiar das prioridades educacionais é fortemente influenciada pela natureza das suas expectativas. Poucos pais, esperam dos profissionais uma exigência em relação ao seu envolvimento e participação no processo educativo. Muitas vezes, as famílias estão confusas quanto ao que esperam da integração educacional, e por vezes têm baixas expectativas em resultado das previsões dos profissionais, e das atitudes públicas. Assim, os profissionais devem fazer um esforço no sentido de ajudar a família a elevar o nível das suas expectativas.

INTERVENÇÃO CENTRADA NA FAMÍLIA

As primeiras etapas da vida da criança com deficiência, é de maior importância no seu desenvolvimento. Nestas primeiras fases de desenvolvimento da criança a acção pedagógica tem maiores possibilidades de ter bons resultados. Estas possibilidades baseiam-se nos seguintes princípios; o meio ambiente tem enorme influência na aprendizagem, através da estimulação directa ou indirecta que é dada à criança, os primeiros anos da infância são o período mais favorável para a estimulação visto corresponderem à fase da vida em que o desenvolvimento psicofísico é mais acelerado.

Tudo o que a educação pode oferecer à criança nestas idades requer menor esforço educativo do que nas idades posteriores.

As primeiras pessoas a exercerem essa acção educativa são, os pais e/ou outras pessoas que façam parte do seu ambiente familiar e, por conseguinte, é importante que estes recebam o apoio e orientações necessárias sobre as possibilidades de desenvolvimento da criança, para que assim possam favorecê-la logo desde início.

Uma abordagem centrada na família, deve procurar interagir com ela com vista ao crescimento e desenvolvimento do seu filho. A promoção da autonomia e da capacidade das famílias é contrária ao modelo tradicional da educação especial, no qual os profissionais (educadores, professores, terapeutas, psicólogos, assistentes sociais), se vêem como “especialistas” e “peritos”, cujo papel é a programação, e implementação de formas específicas de intervenção com as crianças. Este modelo tradicional, coloca as famílias numa situação de consumidores passivos de serviços, de dependência relativamente à intervenção dos profissionais, e numa situação de demissão relativamente às suas possibilidades e capacidades de participação nos programas educativos dos seus filhos.

Contudo, não é fácil aos técnicos aceitar que seja dada às famílias a oportunidade de escolherem os níveis de envolvimento nos programas, e nos serviços, que revelem e partilhem com eles os papéis que desejam assumir e, principalmente, que tenham um maior controlo sobre as decisões a tomar. Tudo isto porque os profissionais consideram que uma tal situação, lhes retira ou diminui o valor do seu estatuto e da sua formação profissional.

Os pais, deveriam ser o elemento mais importante no processo de avaliação, educar e reabilitar a criança com deficiência, mas são considerados por muitos profissionais como intrometidos, mal informados, muito envolvidos emocionalmente nos problemas do filho para poderem emitir a mais simples informação objectiva, ou contribuir com qualquer acção eficaz, sendo por isso afastados para um segundo plano.

Outros aspectos que podem ser limitativos da colaboração entre pais e técnicos são; alguma tendência para “exibir” a sua “formação”, e adoptar uma relação didáctica e autoritária, dificuldade em admitir as suas próprias limitações em conhecimentos e capacidades, alguma dificuldade ao ter em conta as necessidades e grau de diversidade entre as diferentes famílias, também por vezes há uma certa tendência para exigir demasiado dos pais.

Por seu lado também os pais têm algumas limitações, podem sentir dificuldade em enfrentar as exigências que lhes são feitas pelos técnicos, por exemplo, se estão cansados ou preocupados com problemas familiares quotidianos que lhe são postos pela criança deficiente, por outros elementos da família, ou por problemas económicos (habitação, desemprego,...).

Assim sendo, os profissionais que receberam uma formação dirigida para o trabalho com crianças, têm que enfrentar particulares mudanças nas suas práticas quando lhes é exigida uma intervenção centrada na família, necessitando de adquirir novas competências.

Competências ao nível da avaliação das necessidades das famílias, ao nível da comunicação efectiva com as famílias, competências para estabelecer relações positivas e de colaboração com a família, e para ajudar a identificar os serviços de apoio de que a família necessita.

PARTE I I — INVESTIGAÇÃO EMPIRICA

APRESENTAÇÃO E JUSTIFICAÇÃO DO OBJECTO DE ESTUDO

O objectivo do presente estudo é reunir um conjunto de saberes teórico-práticos que permitam vir a orientar, com suporte científico, a equipa pedagógica na elaboração de um Programa de Intervenção com uma criança com Síndrome de Rett.

Para a equipa pedagógica elaborar um Programa de intervenção, necessita de conhecer de forma mais objectiva e estruturada as necessidades da criança com Síndrome de Rett, e criar oportunidades e meios para poder desenvolver as suas competências. Assim a equipa pedagógica, deve facilitar o desenvolvimento, crescimento da criança e proporcionar-lhe a melhor qualidade de vida e de bem-estar. Deve desenvolver na criança com Síndrome de Rett o máximo das suas capacidades psicomotoras, cognitivas, e socio-afectivas específicas até onde lhe for humanamente possível.

As razões fundamentais que levaram à escolha deste estudo foram as seguintes: há quatro anos encontrei na escola que leccionava, uma criança com Síndrome de Rett totalmente dependente, não andava, usava cadeira de rodas, sem controlo motor dos membros superiores, sem controlo dos esfíncteres, havendo a necessidade de ser alimentada, vestida e despida, sem grande capacidade de atenção ou concentração, e parecendo não se interessar por nenhuma actividade. A minha grande preocupação/angústias na altura foi: como ocupar o dia-a-dia desta criança, das nove horas até às dezassete horas e trinta minutos, que tipo de actividades se podia realizar com esta criança. Como elaborar um projecto de intervenção para esta criança.

Algumas destas questões já foram analisadas na componente teórica pelo que agora vamos investigar a prática.

A componente empírica será desenvolvida a partir de uma pergunta de partida que tentará traduzir o que se pretende estudar e compreender. Para realizar correctamente a sua função, a pergunta de partida deve obedecer a várias condições, deve apresentar qualidades de clareza, de pertinência e de exequibilidade.

No que diz respeito à clareza, a pergunta de partida deverá ser precisa, concisa e unívoca. Portanto, deve partir de exemplos concretos, não ser moralista nem filosófica, compreender melhor o conhecimento dos fenómenos estudados e não apenas da sua descrição. É importante que não seja muito extensa e que só permita uma interpretação. Uma boa pergunta de partida, deve poder ser tratada, significa que se deve poder trabalhar eficazmente a partir dela, e deve ser possível recolher ao longo da investigação elementos para lhe responder.

Quanto à pertinência, deve ser uma verdadeira pergunta que sirva de base para alguma coisa, e que aborde o estudo do que existe. Uma pergunta pertinente é a que se baseia na realidade.

Relativamente à exequibilidade, deve-se fazer uma análise de algo que seja realista, no sentido que haja meios para concretizar essa investigação. Convém que a pergunta de partida, esteja adequada aos recursos pessoais, materiais técnicos, em que se possa imediatamente pensar na necessidade.

A pergunta de partida permitirá estabelecer o fio condutor da investigação.

Atendendo a que para o docente efectuar um projecto de intervenção com uma criança com Síndrome de Rett, necessita de trabalhar em equipa (pais e técnicos), será indispensável uma verdadeira colaboração inter-disciplinar, pois as necessidades particulares destas crianças requerem empenho e criatividade por parte de todos os elementos da equipa.

A programação educativa para a criança com Síndrome de Rett consistirá no estabelecimento de metas, e na compreensão sobre o que se poderá e deverá fazer para as alcançar. A definição de meta deverá ser antecipada de uma avaliação. Não se poderá seleccionar uma meta se não estiver habituado com a idade de desenvolvimento e o nível funcional da criança.

Para isso, será necessário fazer uma observação rigorosa e devidamente planificada do comportamento da criança com Síndrome de Rett, com o intuito de realizar uma programação adequada. A observação permitirá conhecer bastante melhor a criança e estabelecer as metas iniciais, que servirão para mudar os seus comportamentos e aumentar o seu potencial desenvolvimento no futuro.

Deverá estabelecer-se uma linha de base. É necessário conhecer os níveis de funcionamento da criança, com o objectivo de realizar uma programação adequada para ela. Além de contribuir para o estabelecimento de objectivos, a linha de base será fundamental para avaliar os progressos efectuados.

Em resultado da observação estruturada do comportamento da criança, numa grande variedade de situações, poderão realizar-se programas efectivos e estabelecerem-se objectivos específicos. A definição dos objectivos a atingir deve ser o mais realista possível.

É importante ter em conta a observação psico-pedagógica e médica, conhecer os aspectos positivos e negativos, as necessidades da criança assim como os seus interesses, hábitos e motivações antes de se intervir.

Com base no anteriormente dito, importante colocar a questão:

“Quais as áreas de desenvolvimento a privilegiar na intervenção de uma criança com Síndrome de Rett?”

Atendendo a esta pergunta de partida pretende-se respostas elucidativas, para a melhor forma de elaborar um projecto de intervenção numa criança com Síndrome de Rett. Na expectativa de contribuir para uma melhor compreensão da criança com Síndrome de Rett, este estudo questiona o tipo de actividades que de forma mais ou menos sistemática se pode realizar com esta criança e a sua família.

APRESENTAÇÃO DAS HIPÓTESES TEÓRICAS

A construção do modelo de análise, sendo o prolongamento natural da problemática, é constituída por conceitos e hipóteses estritamente articuladas entre si, com o objectivo de articularem um quadro de análise coerente. Um trabalho de investigação, para ser devidamente considerado necessita estruturar-se em torno de hipóteses.

As hipóteses, são uma resposta à pergunta de partida da investigação, são a suposição de uma causa destinada a explicar provisoriamente a realidade. Portanto, uma hipótese é uma proposição provisória que deve ser verificada. Pode ter duas formas diferentes: apresentar-se como a antecipação de uma relação entre um fenómeno e um conceito, capaz de o explicar, ou apresentar-se como a antecipação de uma relação entre dois conceitos.

Em qualquer uma destas formas, a hipótese apresentar-se-á como resposta provisória à pergunta de partida da investigação e, deve ser progressivamente revista e corrigida ao longo de todo o trabalho exploratório e na composição da problemática. Para se saber o valor desta resposta, é muito importante que a mesma seja confrontada com dados de observação, ou seja, é necessário testá-la. A formulação de uma hipótese deve ser feita sob forma observável, isto é, deve indicar o tipo de observações a recolher, assim como as relações a verificar entre estas observações, para atestarem que medida a hipótese é confirmada ou é invalidada. É através da construção dos conceitos e dos seus indicadores que a hipótese se torna observável.

A hipótese deve ser analisada, pode ser testada indefinidamente e tem um carácter de generalidade. Deve ser possível a sua verificação, isto porque, uma hipótese só pode ser refutável se admitir enunciados contrários que sejam capazes de verificação.

Ao longo do trabalho de pesquisa foram surgindo hipóteses que serão apresentadas de seguida. Assim pretende-se encontrar respostas adequadas para as dúvidas suscitadas pela pergunta de partida.

Assim, colocam-se as seguintes hipóteses teóricas:

Hipótese 1

Face ao conjunto de áreas fracas ou emergentes que a criança com Síndrome de Rett apresenta, há que privilegiar a área sensorial para se obter um melhor desenvolvimento.

Hipótese 2

Face ao conjunto de áreas fracas ou emergentes que a criança com Síndrome de Rett apresenta, há que privilegiar a área motora para se obter um melhor desenvolvimento.

Hipótese 3

Face ao conjunto de áreas fracas ou emergentes que a criança com Síndrome de Rett apresenta, há que privilegiar a área da comunicação para se obter um melhor desenvolvimento.

Variáveis

Para cada hipótese são formuladas duas variáveis: uma independente e outra dependente.

As variáveis são instrumentos de análise. Este trabalho pretende fazer um estudo entre as variáveis que fazem parte das hipóteses. Ao manipularmos a variável independente, ela vai reflectir-se na variável dependente. Há uma relação causa/efeito entre elas.

Para a primeira hipótese, apresenta-se para a variável independente o melhor desenvolvimento da criança com Síndrome de Rett, e a variável dependente privilegiar a área sensorial.

Para a segunda hipótese, coloca-se como variável independente o melhor desenvolvimento da criança com Síndrome de Rett, e a variável dependente privilegiar a área motora.

Para a terceira hipótese, coloca-se como variável independente o melhor desenvolvimento da criança com Síndrome de Rett, e a variável dependente privilegiar a área da comunicação.

METODOLOGIAS DE PESQUISA

Quando se procede à elaboração de um projecto de investigação deve-se considerar o método a adoptar e as técnicas a utilizar. O método deve ser seleccionado em função das hipóteses de trabalho e da população do universo de estudo.

O alvo será uma criança com Síndrome de Rett com 11 anos de idade que frequenta uma sala de U.A.A.M. do Concelho de Felgueiras à qual será feita uma avaliação compreensiva através de observações continuadas cujos dados vão sendo registados em grelhas.

ESTUDO DE CASO

Avaliação abrangente

Antes da elaboração do programa educativo individual há a necessidade de fazer uma avaliação pormenorizada a cada uma das áreas de desenvolvimento, contando com a informação proveniente dos relatórios médicos, psicopedagógico e familiar. O estudo desenvolvimento cognitivo, do nível da comunicação, da capacidade motora e do desenvolvimento sensorial são dados de toda a importância para planejar o tipo de intervenção.

Esta avaliação vai indicar dados acerca das aquisições da criança, das suas dificuldades e orientações para um bom desempenho.

Para que a informação recolhida seja a mais ampla e fidedigna possível, a observação da criança deve basear-se na utilização de escalas de desenvolvimento e, na efectuação de registos da observação dos comportamentos.

ELABORAÇÃO DO PROGRAMA EDUCATIVO INDIVIDUAL

Em síntese, a avaliação compreensiva da *Daniela*, revela que ela apresenta grandes dificuldades em todas as áreas do desenvolvimento. A área em que ela apresenta menos dificuldades é a sensorial. Considerando as dificuldades da criança, foi então elaborado um Programa Educativo Individual (P.E.I.), segundo os critérios da C.I. F. (estando de acordo com Decreto-lei 3/2008), que permita aproximar o conteúdo da educação às capacidades de aprendizagem e às necessidades da criança.

A avaliação compreensiva diz quais as áreas em que a criança se apresenta deficitária, ou o que convém desenvolver, tendo em atenção a idade e as necessidades da criança. Para planificar qualquer intervenção educativa tem que se pensar nas dificuldades de desenvolvimento da criança e, consoante as suas possibilidades e limitações faz-se o programa educativo o mais adaptado e real possível. Na sequência formulam-se os objectivos que se pretendem alcançar em cada uma das áreas seleccionadas, tendo em conta o tempo previsto como a duração da programação.

O P.E.I. deve ter as seguintes características

Flexível: para além de se adaptar às características particulares da criança, ou seja, às suas dificuldades específicas e ao estado geral do seu desenvolvimento, o P.E.I. deve ser aberto, permitindo possíveis modificações, integração de novos elementos, reformulações, omissão de algumas etapas de desenvolvimento e a procura de novas estratégias de actuação.

Global: embora o programa tenha em atenção as diferentes áreas de desenvolvimento e se organizar dividido por essas áreas, não se deve esquecer que o objectivo final, é o desenvolvimento global da criança.

Realista: quanto às metas propostas, aos recursos materiais e humanos com que se poder contar para conseguir trabalhar.

Compatível: o programa deve estar em harmonia com a dinâmica geral da sala em que a criança está integrada, procurando sempre o seu enriquecimento.

É importante a elaboração de um horário de actividades tendo em conta a coordenação do trabalho dos vários profissionais. A intervenção de cada profissional deve reforçar a dos demais. Este programa contempla várias actividades:

Todo o programa é realizado por um tempo determinado. Normalmente, a programação para uma criança atendida em Educação Especial, deve dispor de mais tempo, no qual seja possível ter resultados suficientes para a avaliação do programa e do progresso da criança. Um programa para um ano, pode ser uma unidade de tempo adequada, o que não impede, ao contrário requer que se planifique o trabalho mensal ou diário.

Também ter em consideração as capacidades de aprendizagem, para evitar que os objectivos educativos não sejam demasiado exigentes, a ponto de a criança não os poder atingir, nem tão simples, que não favoreçam ao máximo o desenvolvimento das suas capacidades.

Atendendo aos dados obtidos na avaliação compreensiva da *Daniela*, elaborou-se um P.E.I. no qual se vai especializar por um lado as áreas mais fracas ou emergentes: a área

motora e a área da comunicação. Não descorando também a área mais forte, a área sensorial visto tratar-se da área em que se obtém a melhor participação, o melhor desenvolvimento e empenhamento da criança.

Para se estar em conformidade com o decreto-lei 3/2008, deve existir sempre que a aluna já esteja inserida na base de dados do ensino especial, a avaliação do último P.E.I. Posteriormente o Relatório Pedagógico deve ser elaborado e, finalmente então sim a elaboração/rectificação do P.E.I. com o envolvimento de todos os profissionais envolvidos com a criança, bem como incluir os pais para a sua elaboração e execução posteriormente.

AVALIAÇÃO DO PROGRAMA EDUCATIVO INDIVIDUALIZADO (referente ao ano lectivo 2010/2011)

A equipa multidisciplinar procedeu à seguinte avaliação do Programa Educativo Individualizado (PEI) do aluno acima mencionado.

Síntese descritiva das Áreas:

A Daniela ao longo deste ano lectivo foi mantendo o seu desempenho nas diferentes áreas. Apesar de apresentar graves limitações significativas nas actividades e participação, nomeadamente na aprendizagem básica, aplicação de conhecimentos, tarefas e exigências gerais também apresenta problemas graves nas funções intelectuais, nas funções mentais da linguagem.

A Daniela melhorou ao nível da atenção, embora tenha muita dificuldade em concentrar e aceitar a orientação do adulto para realizar as tarefas ou actividades. Este período foi um momento de reintegração ao espaço, aos colegas e professoras. A síndrome de que a Daniela é portadora, dificulta de forma implícita a actuação a nível pedagógico e de socialização.

Na autonomia, é dependente de terceiros para a concretização de qualquer acto vital. Quando supervisionada percorre os diferentes espaços do jardim (escola), fazendo uma exploração muito própria. A alimentação é dificultada quando se encontra mais agitada, mas acaba por ceder ao contacto e acção do professor. Tem vindo a adquirir a noção de tarefas de rotina, como por exemplo, os momentos do lanche e almoço. No final do almoço quando é dirigida para a casa de banho fazer a sua higiene não gosta muito, mas no momento em que se lavam os dentes começa a olhar para o espelho dirigindo-nos a observação.

Na socialização, não rejeita a presença dos colegas, gosta de estar em contacto com as crianças da escola e visitar as salas. Não gosta de ser abraçada, grita, salta com mais força até se poder soltar. É necessário fazê-lo com paciência e fazê-la entender que deve partilhar o afecto. As atitudes perante o seu comportamento devem ser firmes e rigorosas.

A participação nas actividades é muito restrita, pois só as concretiza quando tem o professor a dirigi-la, de contrário torna-se apenas observadora, e nem sempre. O PEI deverá continuar a privilegiar os objectivos referentes ao seu bem-estar biopsicossocial, de afecto e ter em conta a sua reabilitação permanente.

Dado que o Decreto-Lei 319/91 de 23 de Agosto pelo qual a aluna estava abrangida se extinguiu, foi realizada nova avaliação das Necessidades Educativas do aluno, a fim de verificar a sua passagem para o novo Decreto-Lei 3/2008 (que regulamenta as necessidades educativas especiais dos alunos) ou não. Depois de realizada a avaliação, por parte da equipa multidisciplinar, que acompanha esta aluna, verificou-se as efectivas Necessidades Educativas Especiais, decorrentes de limitações graves ao nível da actividade e participação no domínio da comunicação e aprendizagem.

Desta avaliação foi elaborado um Relatório Técnico-Pedagógico, com base na checklist da Classificação Internacional de Funcionalidade (CIF). Todos estes documentos serão arquivados no dossier individual da aluna, assim como no seu portefólio da Educação Especial.

Observações: Deve continuar a usufruir de terapia ocupacional, Terapia da Fala, Psicologia.

RELATÓRIO TÉCNICO-PEDAGÓGICO (POR REFERÊNCIA À CIF)

Nome: Daniela

Data de nascimento: 18 / 05 / 1999

PERFIL DE FUNCIONALIDADE

1. Actividade e participação

A Daniela necessita de apoio e orientação constante do adulto na realização de todas as actividades. Revela dificuldade em escutar, observar, imitar, em adquirir novos conceitos, linguagem e competências que favoreçam a sua funcionalidade. Apresenta grandes dificuldades em manter a atenção na realização das tarefas. A Daniela não apresenta intencionalidade comunicativa, embora de vez em quando procure o adulto para a satisfação das necessidades básicas, nomeadamente ir à casa de banho. Trata-se de uma criança com autonomia nas actividades da vida diária o que dificulta a iniciativa em comunicar as suas necessidades. Actualmente ainda não é possível especificar as suas reais capacidades ao nível da leitura, escrita e cálculo uma vez que revela as graves dificuldades de comunicação tornam muito difícil a sua avaliação.

2. Factores ambientais

A família apresenta-se como facilitadores no desenvolvimento da Daniela, são interessados e estabelecem uma boa relação com a escola.

Actualmente a Daniela é acompanhada pela médica Pedopsiquiatra, Dra. Alda Mira Coelho, que comunica informações relevantes com a escola através de relatórios.

3. Funções do corpo

A Daniela apresenta uma perturbação do espectro do Autismo - Síndrome de Rett com dificuldades marcadas ao nível das funções cognitivas de nível superior, demonstrando alterações severas no que diz respeito à abstracção, no planeamento e organização de tarefas e interpretação de conceitos. Ao nível social revela dificuldades em iniciar, manter uma interacção social com os seus pares e adultos, isolando-se frequentemente com as suas estereotípias. Esta criança apresenta grande instabilidade emocional, revelando momentos de grande ansiedade, o que prejudica ainda mais o seu desempenho na execução das tarefas diárias.

Razões que determinam as NEE de carácter permanente/tipologia

A Daniela é portadora de Perturbação grave do Espectro Autista - Síndrome de Rett, com grandes dificuldades ao nível das funções mentais globais e específicas. Manifesta, igualmente, graves limitações na actividade e participação, bem como na socialização.

Respostas e medidas educativas a adoptar

De forma a se adequar o processo de ensino e aprendizagem a esta aluna, ela deve beneficiar das seguintes medidas:

- Apoio pedagógico personalizado
- Adequação no processo de matrícula (Unidade de Ensino Estruturado para crianças com Autismo)
- Adequações no processo de avaliação
- Currículo específico individual
- Tecnologias de apoio
- Apoio de psicóloga e terapeuta da fala

PERFIL DE FUNCIONALIDADE

1. Actividade e Participação

A Daniela apresenta limitações e restrições com atrasos e lacunas graves na emergência na componente Actividade e Participação. A aluna apresenta uma deficiência grave em todos os domínios, desta componente. É totalmente dependente do adulto, para concretização de qualquer acto vital. Quando supervisionada percorre os diferentes espaços do Jardim/Escola, fazendo uma exploração muito própria. Possui marcha funcional, embora com incoordenação, evidente atáxica, e dificuldades de equilíbrio nas mudanças de direcção e velocidade.

Apresenta estereotipias manuais (bater palmas), associada a hipercinésia (tendência de se mover e andar o tempo todo) e gritos sem significado aparente. Permanece a saltar pela sala ao mesmo tempo que grita.

Apresenta disfunção comunicativa (não comunica de modo funcional), não fala, não utiliza o gesto, não aponta, não faz contacto ocular.

Demora muito tempo a perceber e agir. Tem problemas com a coordenação óculo manual. Quando os seus olhos estão fixados num objecto a mão é incapaz de alcançá-lo. Muitas das vezes tem que desviar o seu olhar do objecto antes de se sentir capacitada a alcançá-lo com os seus braços.

2. Factores ambientais

Na escola não existe equipamentos alternativos à sua deficiência.

A mãe mostra-se interessada e preocupada com o seu desenvolvimento e bem-estar. Mostra-se sempre disponível para lhe dar o apoio necessário.

Torna-se vantajoso um ambiente securizante com poucas alterações/mudanças a nível dos aspectos físicos e humanos.

Para obter os melhores resultados possíveis é necessário que professores, técnicos, auxiliares, encarregados de educação, pares façam parte da vida normal da aluna, com regularidade, tendo em conta que a firmeza e o afecto são indispensáveis.

As barreiras arquitectónicas como escadas, declives acentuados, muros, devem ser evitadas para favorecer a marcha e todo o movimento voluntários.

RAZÕES QUE DETERMINAM AS NEE DE CARÁCTER PERMANENTE/TIPOLOGIA

As razões que determinam as NEE de carácter permanente incidem sobre a necessidade de uma supervisão e ajuda permanente de terceiros.

Apresenta o diagnóstico de síndrome de Rett.

A sua reabilitação é uma tarefa para a vida inteira.

AVALIAÇÃO FINAL

Finalmente será necessário fazer a avaliação (referente à aprendizagem da criança e ao programa), que geralmente é feita de no final de cada ano lectivo, e sempre que seja necessário a sua rectificação no final de cada período.

Efectua-se uma reunião de avaliação com todos os profissionais que participam na responsabilidade educacional da criança tais como; terapeutas, psicólogo, professores, educadores, auxiliares de acção educativa e os pais.

A avaliação contínua do P.E.I. permitirá o seu ajustamento ao longo do ano. No entanto é preferível elaborar programas pouco extensos, que permitam o acrescento dos conteúdos, do que programas demasiado longos que obriguem à sua redução.

Após esta avaliação de equipa será feita uma avaliação com os pais da criança, psicólogo, assistente social, educador, professor ou terapeuta.

A elaboração só se pode considerar concluída quando se tiver a colaboração dos pais quanto aos seus conteúdos. A equipa pedagógica deve encontrar as melhores estratégias para conseguir o máximo de participação da família, inclusive no ensino de alguns objectivos constantes do P.E.I.

Checklist CIF

Checklist CIF (CIF-CJ – DGIDC)

Nome: Daniela

Data de Nascimento: 18 / 05 / 1999

Funções do Corpo

Nota: Assinale com uma cruz (X), à frente de cada categoria, o valor que considera mais adequado à situação, de acordo com os seguintes qualificadores:

0 – Nenhuma deficiência; 1 – Deficiência ligeira; 2 – Deficiência moderada; 3 – Deficiência grave;

4 – Deficiência completa; 8 – Não especificada¹; 9 – Não aplicável²

¹ Deve ser utilizado sempre que não houver informação suficiente para especificar a gravidade da deficiência.

² Este quantificador deve ser utilizado nas situações em que seja inadequado aplicar um código específico.

Funções do Corpo	Quantificadores							
	0	1	2	3	4	8	9	
Capítulo 1 – Funções Mentais								
(Funções Mentais Globais)								
b110 Funções da consciência								X
b114 Funções da orientação no espaço e no tempo				X				
b117 Funções intelectuais			X					
b122 Funções psicossociais globais				X				
b125 Funções intrapessoais				X				
b126 Funções do temperamento e da personalidade								X
b134 Funções do sono						X		
(Funções Mentais Específicas)								
b140 Funções da atenção				X				
b144 Funções da memória			X					
b147 Funções psicomotoras			X					
b152 Funções emocionais				X				
b156 Funções da percepção				X				
b163 Funções cognitivas básicas				X				

b164	Funções cognitivas de nível superior				X			
b167	Funções mentais da linguagem				X			
b172	Funções do cálculo							X
Capítulo 2 – Funções sensoriais e dor								
b210	Funções da visão							X
b215	Funções dos anexos do olho							X
b230	Funções auditivas							X
b235	Funções vestibulares							X
b250	Função gustativa							X
b255	Função olfactiva							X
b260	Função proprioceptiva							X
b265	Função táctil							X
b280	Sensação de dor							X
Capítulo 3 – Funções da voz e da fala								
b310	Funções da voz				X			
b320	Funções de articulação							X
b330	Funções da fluência e do ritmo da fala							X
Capítulo 4 – Funções do aparelho cardiovascular, dos sistemas hematológico e imunológico e do aparelho respiratório								
b410	Funções cardíacas							X
b420	Funções da pressão arterial							X
b429	Funções cardiovasculares, não especificadas							X
b430	Funções do sistema hematológico							X
b435	Funções do sistema imunológico							X
b440	Funções da respiração							X
Capítulo 5 – Funções do aparelho digestivo e dos sistemas metabólicos e endócrino								
b515	Funções digestivas							X
b525	Funções de defecação							X
b530	Funções de manutenção do peso							X
b555	Funções das glândulas endócrinas							X
b560	Funções de manutenção do crescimento							X
Capítulo 6 – Funções genito-urinárias e reprodutivas								
b620	Funções miccionais							X
Capítulo 7 – Funções neuromusculares e funções relacionadas com o movimento								
b710	Funções relacionadas com a mobilidade das articulações							X
b715	Estabilidade das funções das articulações							X
b730	Funções relacionadas com a força muscular							X
b735	Funções relacionadas com o tónus muscular							X
b740	Funções relacionadas com a resistência muscular							X
b750	Funções relacionadas com reflexos motores							X
b755	Funções relacionadas com reacções motoras involuntárias							X
b760	Funções relacionadas com o controlo do movim. voluntário							X
b765	Funções relacionadas com o controlo do movim. Involuntário				X			
b770	Funções relacionadas com o padrão de marcha							X
b780	Funções relacionadas com os músculos e funções do movim.							X
Outras Funções do Corpo a considerar								

Actividade e Participação

Nota: Assinale com uma cruz (X), à frente de cada categoria, o valor que considera mais adequado à situação, de acordo com os seguintes qualificadores:

0 – Nenhuma dificuldade; 1 – Dificuldade ligeira; 2 – Dificuldade moderada; 3 – Dificuldade grave;
4 – Dificuldade completa; 8 – Não especificada¹; 9 – Não aplicável²

¹ Deve ser utilizado sempre que não houver informação suficiente para especificar a gravidade da dificuldade.

² Este quantificador deve ser utilizado nas situações em que seja inadequado aplicar um código específico.

Actividade e Participação	Quantificadores						
	0	1	2	3	4	8	9
Capítulo 1 – Aprendizagem e aplicação de conhecimentos							
d110 Observar				X			
d115 Ouvir				X			
d130 Imitar					X		
d131 Aprender através da interacção com os objectos				X			
d132 Adquirir informação				X			
d133 Adquirir linguagem				X			
d134 Desenvolvimento da linguagem				X			
d137 Adquirir conceitos				X			
d140 Aprender a ler						X	
d145 Aprender a escrever						X	
d150 Aprender a calcular						X	
d155 Adquirir competências				X			
d160 Concentrar a atenção				X			
d161 Dirigir a atenção				X			
d163 Pensar				X			
d166 Ler						X	
d170 Escrever						X	
d172 Calcular						X	
d175 Resolver problemas				X			
d177 Tomar decisões				X			
Capítulo 2 – Tarefas e exigências gerais							
d210 Levar a cabo uma tarefa única				X			
d220 Levar a cabo tarefas múltiplas				X			
d230 Levar a cabo a rotina diária				X			
d250 Controlar o seu próprio comportamento				X			
Capítulo 3 – Comunicação							
d310 Comunicar e receber mensagens orais				X			
d315 Comunicar e receber mensagens não verbais				X			
d325 Comunicar e receber mensagens escritas						X	
d330 Falar					X		
d331 Produções pré-linguísticas				X			
d332 Cantar					X		
d335 Produzir mensagens não verbais				X			
d340 Produzir mensagens na linguagem formal dos sinais					X		
d345 Escrever mensagens						X	
d350 Conversação						X	
d355 Discussão						X	
d360 Utilização de dispositivos e de técnicas de comunicação						X	
Capítulo 4 – Mobilidade							

d410	Mudar as posições básicas do corpo						X
d415	Manter a posição do corpo						X
d420	Autotransferências						X
d430	Levantar e transportar objectos						X
d435	Mover objectos com os membros inferiores						X
d440	Actividades de motricidade fina da mão						X
d445	Utilização da mão e do braço						X
d446	Utilização de movimentos finos do pé						X
d450	Andar						X
d455	Deslocar-se						X
Capítulo 5 – Autocuidados							
d510	Lavar-se				X		
d520	Cuidar de partes do corpo				X		
d530	Higiene pessoal relacionada com as excreções		X				
d540	Vestir-se		X				
d550	Comer	X					
d560	Beber	X					
d571	Cuidar da sua própria segurança			X			
Capítulo 6 – Vida doméstica							
d620	Adquirir bens e serviços						X
d630	Preparar refeições						X
d640	Realizar o trabalho doméstico						X
d650	Cuidar dos objectos domésticos						X
Capítulo 7 – Interações e relacionamentos interpessoais							
d710	Interações interpessoais básicas				X		
d720	Interações interpessoais complexas				X		
d730	Relacionamento com estranhos				X		
d740	Relacionamento formal				X		
d750	Relacionamentos sociais informais				X		
Capítulo 8 – Áreas principais da vida							
d815	Educação pré-escolar						X
d816	Vida pré-escolar e actividades relacionadas						X
d820	Educação escolar				X		
d825	Formação profissional						X
d835	Vida escolar e actividades relacionadas				X		
d880	Envolvimento nas brincadeiras					X	
Capítulo 9 – Vida comunitária, social e cívica							
d910	Vida comunitária						X
d920	Recreação e lazer						X
Outros aspectos da Actividade e Participação a considerar							

Factores Ambientais

Nota: As diferentes categorias podem ser consideradas enquanto barreiras ou facilitadores.

Assinale, para cada categoria considerada, com (.) se a está a considerar como

barreira ou com o sinal (+) se a está a considerar como facilitador. Assinale com uma (X), à frente de cada categoria, o valor que considera mais adequado à situação, de acordo com os seguintes qualificadores:

0 – Nenhum facilitador/barreira; 1 – Facilitador/barreira ligeiro; 2 – Facilitador/barreira moderado;

3 – Facilitador substancial/barreira grave; 4 – Facilitador/barreira completo;

8 – Não especificada;

9 – Não aplicável

Factores Ambientais	B arreira ou Facilitad or	Quantificadores						
Capítulo 1 – Produtos e Tecnologias								
e110 Para consumo pessoal (alimentos, medicamentos)	+							
e115 Para uso pessoal na vida diária								
e120 Para facilitar a mobilidade e o transporte pessoal								
e125 Para a comunicação								
e130 Para a educação								
e135 Para o trabalho								
e140 Para a cultura, a recreação e o desporto								
e150 Arquitectura, construção e acabamentos de prédios de utilização pública								
e155 Arquitectura, construção e acabamentos de prédios para uso privado								
Capítulo 2 – Ambiente Natural e Mudanças Ambientais feitas pelo Homem								
e225 Clima	.							
e240 Luz								
e250 Som								
Capítulo 3 – Apoio e Relacionamentos								
e310 Família próxima	+							
e320 Amigos								
e325 Conhecidos, pares, colegas, vizinhos e membros da comunidade								
e330 Pessoas em posição de autoridade								

e340 Prestadores de cuidados pessoais e assistentes pessoais									
e360 Outros profissionais	+								
Capítulo 4 – Atitudes									
e410 Atitudes individ. dos membros da família próxima	+								
e420 Atitudes individuais dos amigos									
e425 Atitudes individuais de conhecidos, pares, colegas e membros da comunidade									
e440 Atitudes individuais de prestadores de cuidados pessoais e assistentes pessoais									
e450 Atitudes individuais de profissionais de saúde									
e465 Normas, práticas e ideologias sociais									
Capítulo 5 – Serviços, Sistemas e Políticas									
e515 Relacionados com a arquitectura e a construção									
e540 Relacionados com os transportes									
e570 Relacionados com a segurança social									
e575 Relacionados com o apoio social geral									
e580 Relacionados com a saúde									
e590 Relacionados com o trabalho e o emprego									
e595 Relacionados com o sistema político									
Outros Factores Ambientais a considerar									

P.E.I.

Programa Educativo Individual

Ano Lectivo 2010/2011

1. História escolar e pessoal

Resumo da história escolar

A Daniela frequentou o Jardim-de-Infância da Escola Vértice dos 2 aos 4 anos, não beneficiando de apoio por professor especializado. Aos 4 anos começou a frequentar a Obra Social e Cultural Sílvia Cardoso, até ao final do ano lectivo 2007/2008. Nesse estabelecimento de ensino teve apoio de educação especial e terapia ocupacional. A Daniela beneficiou de adiamento de matrícula no 1º ciclo.

Em Setembro de 2007 foi solicitado, pela DREN, o encaminhamento da Helena para a Unidade de Apoio Especializado para alunos com Multideficiência da escola E.B.1 de S. Roque (Agrupamento de Escolas de Eiriz), no entanto ainda permaneceu nesse ano lectivo na mesma escola. No ano lectivo 2008/2009 os pais matricularam a Daniela, por indicação da DREN, no agrupamento de Eiriz, para frequentar a Unidade de Apoio Especializado para a Educação de Alunos com Multideficiência. No entanto, e tendo em conta que a aluna é portadora de Perturbação do Espectro do Autismo – Síndrome de Rett, foi considerado mais

adequado para a Daniela a frequência de uma Unidade de Ensino Estruturado para crianças com Perturbações do Espectro do Autismo. Assim a Daniela Isabel foi encaminhada para o Agrupamento de Escolas Felgueiras. Depois de avaliada a situação da aluna foi determinado que esta frequentaria a UEEA da escola EB1/JI Felgueiras. A Daniela começou a frequentar a Unidade em meados do mês de Novembro. Fez integração social durante 15 minutos diários acompanhada por uma auxiliar. Na UEEA tinha o apoio individual da professora de educação especial, da terapeuta da fala e da psicóloga.

No ano lectivo 2009/2010 esteve matriculada no terceiro ano e continuou a ter apoio na UEEA com o docente de Educação Especial, com a Terapeuta da Fala, com a Psicóloga e no 3º período com uma Técnica de Psicomotricidade. Faz integração social de 15 minutos por dia, acompanhada por uma auxiliar e a partir do 2º período começou a frequentar actividades de expressão plástica uma vez por semana acompanhada pelo docente de Educação Especial.

No ano lectivo 2010/2011 está matriculada no quarto ano e continua a frequentar a UEEA, com apoio de docentes de Educação Especial.

Outros antecedentes relevantes

A Daniela Isabel é a única filha do casal. Vive com os pais numa casa própria O pai é polidor e a mãe modelista.

A Daniela é acompanhada pela Dr.^a Alda Mira Coelho, em consulta de pedopsiquiatria. Nestes últimos anos, desde os 2 anos aproximadamente, é também acompanhada pela Dr.^a Noémia Coleta (neste momento uma vez por semana ao sábado).

A Daniela toma medicação desde os dois anos e meio.

2. Perfil de funcionalidade do aluno por referência à CIF - CJ

Actividade e participação, Funções e estruturas do corpo, e Factores

Actividade e participação

1 - Aprendizagem e aplicação dos conhecimentos

A Daniela necessita de apoio e orientação do adulto para realizar as actividades. Apresenta grandes dificuldades em ouvir (d115.3), observar (d110.3), aprender através da integração com os objectos (d131.3) nomeadamente na utilização do jogo simbólico e do "faz de conta". Manifesta, igualmente, grandes dificuldades em adquirir informação (d132.3), através da utilização do "porquê", "o quê", "onde" e "como" e perguntando os "nomes". Manifesta dificuldades substanciais em adquirir linguagem (d133.3), em representar pessoas, objectos, acontecimentos e sentimentos, através de palavras, símbolos, expressões e frases. No desenvolvimento da linguagem (d134.3), a Helena revela, igualmente grandes dificuldades. Em adquirir conceitos (d137.3) apresenta alguma dificuldade em adquirir competências para compreender e usar conceitos básicos e complexos relacionados com as características dos objectos, pessoas e acontecimentos Também demonstra dificuldades em adquirir competências (d155.3) como por exemplo a utilização da tesoura. Apresenta, igualmente, grandes dificuldades em concentrar a atenção (d160.3) em estímulos específicos desligando-se de ruídos externos e em dirigir a atenção (d161.3) mantendo-a de forma intencional em acções e tarefas específicas durante um intervalo de tempo. Revela dificuldades significativas em resolver problemas (d175.3) e em tomar decisões (d177.3). Apresenta uma grande dificuldade ao nível da imitação (d130.3), isto é, em imitar ou copiar, como um componente básico da aprendizagem, um gesto, um som ou as letras de um alfabeto. Relativamente à aprendizagem da leitura (d140.8), escrita (d145.8) e cálculo (d150.8) não foi possível qualificar devido há falta de respostas por parte da Helena.

2 - Tarefas e exigências gerais

Apresenta grandes dificuldades em levar a cabo uma tarefa única (d210.3)

realizando acções coordenadas simples ou complexas, relacionadas com os componentes mentais e físicos de uma tarefa simples, como por exemplo, iniciar uma tarefa, organizar o tempo, o espaço e os materiais necessários para a realizar, decidir o ritmo de execução, e executar, concluir e manter a tarefa de forma independente. Revela, igualmente, dificuldade em levar a cabo tarefas múltiplas (d220.3), uma após outra ou em simultâneo, acções coordenadas simples ou complexas. Revela dificuldades significativas em executar e gerir as rotinas diárias (d230.3) realizar acções coordenadas simples ou complexas de modo a poder planear, gerir e responder às exigências das tarefas e das obrigações do dia-a-dia, necessitando de ajudas visuais para se organizar. Manifesta grandes dificuldades em controlar o seu próprio comportamento (d250.3) perante novas situações, pessoas e experiências.

3 - Comunicação

A Daniela apresenta uma dificuldade completa em falar (d330.4) produzindo mensagens verbais constituídas por palavras e frases e, também em cantar (d332.4) produzindo sons numa sequência, resultando numa melodia ou cantando canções sozinho ou em grupo. Manifesta graves dificuldades em comunicar e receber mensagens orais (d310.3) em compreender os significados literais e implícitos das mensagens em linguagem oral, e mensagens não verbais (d315.3) pela compreensão dos significados literais e implícitos das mensagens transmitidas por gestos, símbolos e desenhos. Mostra, igualmente grandes dificuldades em produzir mensagens não verbais (d335.3) como a utilização de alguns gestos.

4 - Mobilidade

A Daniela apresenta uma grande dificuldade nas actividades de motricidade fina da mão (d440.3) nomeadamente na realização de acções coordenadas para manusear objectos, usar os dedos e as mãos para exercer controlo sobre lápis, tesouras e pincel. A Daniela manifesta grandes dificuldades na utilização da mão e do braço, mais concretamente na realização das acções coordenadas necessárias para atirar (d4454.3) e apanhar (d4455.3) objectos.

5 - Auto cuidados

Revela alguma dificuldade em cuidar da sua própria segurança (d571.2) evitando situações que possam causar danos físicos. Manifesta dificuldade ligeira em lavar-se (d510.1) e cuidar de partes do corpo (d520.1) e em vestir-se (d540.1). Apresenta uma maior dificuldade na higiene pessoal relacionada com as excreções (d530.3), principalmente no cuidado com a menstruação.

7 – Interacções e relacionamentos interpessoais

A Daniela revela grandes dificuldades nas interacções interpessoais básicas (d710.3) e complexas (d720.3) apresentando dificuldade em interagir de forma contextual e socialmente adequada, controlando emoções e impulsos. Manifesta significativas dificuldades no relacionamento com estranhos (d730.3), no relacionamento formal (d740.3) e em relacionamentos sociais informais (d750.3).

Funções do corpo

1 – Funções Mentais

A Daniela Isabel é portadora de Perturbação grave do Espectro Autista. Relativamente às funções mentais globais, a Daniela apresenta uma deficiência significativa ao nível das funções psicossociais (b122.3) necessárias para compreender e integrar funções mentais gerais, que levam à formação das capacidades interpessoais necessárias para o estabelecimento de interacções sociais, e nas funções interpessoais. Revela uma deficiência nas funções de orientação no espaço e no tempo (b114.3). Apresenta uma deficiência nas funções do temperamento e da personalidade (b126.3) nomeadamente ao nível da estabilidade emocional. Manifesta uma deficiência ao nível das funções intelectuais (b117.2) necessárias para compreender e integrar as várias funções mentais, incluindo todas as funções cognitivas.

No que se refere às funções mentais específicas, manifesta uma deficiência acentuada nas funções da atenção (b140.3) nomeadamente na manutenção da atenção num determinado estímulo e na mudança de atenção de um estímulo para outro, nas funções emocionais (b152.3) e nas funções da percepção (b156.3). Apresenta, igualmente, uma deficiência significativa nas funções cognitivas de nível

superior (b164.3) nomeadamente na abstracção, planeamento e organização de tarefas. Manifesta também uma deficiência acentuada nas funções mentais da linguagem (b167.3), quer ao nível da recepção de mensagens e principalmente na expressão de mensagens. Apresenta uma deficiência nas funções de memória (b144.3) e nas psicomotoras (b147.3) nomeadamente no controle psicomotor. Ao nível das funções relacionadas com o movimento a Helena revela uma deficiência significativa nas funções relacionadas com a coordenação de movimentos voluntários (b7602.3): coordenação óculo-manual e coordenação óculo-podal e no controlo do movimento involuntário (b765.3) no que diz respeito às estereotípias.

Factores Ambientais

Os apoios e relacionamentos da família próxima (e310+3) e das pessoas em posição de autoridade (e330+3), apresentam-se como facilitadores substanciais na educação, protecção e assistência da Daniela Isabel.

O facto de frequentar a UEEA, com metodologia de ensino TEACCH, da utilização das pistas visuais, de ter apoio pedagógico personalizado das docentes da Educação Especial, apoio da Psicóloga, da Terapeuta da Fala e da Técnica de Psicomotricidade, e das Actividades de Enriquecimento Curricular (Terapia da Fala, Terapia Ocupacional e Psicomotricidade) funciona como um facilitador substancial para a evolução do seu desempenho (e360+3). As tecnologias de apoio que são usadas, nomeadamente equipamentos, processos, métodos e tecnologias utilizados para a aquisição de conhecimentos, de competências ou de saber fazer, incluindo aqueles adaptados ou especialmente concebidos como pistas visuais, lotos, jogos, são facilitadoras substanciais no desenvolvimento da Daniela (e130+3).

3. Expectativas

Expectativas em relação ao PEI

Família:

Desenvolver competências ao nível do comportamento (estabilidade), da comunicação (intencionalidade e meio utilizado).

4. Adequações no processo de ensino e de aprendizagem

Medidas educativas a implementar

a) Apoio pedagógico personalizado

- a) O reforço das estratégias utilizadas no grupo ou turma aos níveis da organização, do espaço e das actividades: pôr a aluna junto ao professor; a aluna de frente para o quadro; um tutor para o aluno.
- b) O estímulo e reforço das competências e aptidões envolvidas na aprendizagem: organizar e interiorizar regras, normas, conceitos e condutas da sala. Optimizar e maximizar competências da aluna, ao nível da autonomia; comunicação/socialização. Incentivar a aluna a participar nas actividades propostas no grupo/turma. Aplicação do reforço positivo sempre que ocorram comportamentos adequados e bons desempenhos nas tarefas. Utilização de estímulos visuais (imagens, livros de histórias e fotografias). Responsabilizar e incentivar a aluna a concluir tarefas do simples para o complexo e sempre apresentadas de forma lúdica. Colaboração com a família, no sentido de continuar o trabalho desenvolvido com a aluna na escola, a fim de aumentar a sua capacidade de generalização e aplicação em situações do quotidiano.
- c) A antecipação e reforço da aprendizagem de conteúdos leccionados no seio do grupo ou da turma: articulação professor regular/ professor UEEA para organização e planificação dos conteúdos a trabalhar, permitindo a antecipação dos mesmos na sala da UEEA e reforço das aprendizagens. Articulação entre todos os técnicos envolvidos no processo da aluna no sentido da partilha de informação que possibilite a adopção conjunta de estratégias facilitadoras do seu desenvolvimento. Explicação da tarefa em etapas de aprendizagem. Utilização do computador para a realização de jogos educativos. Repetição das matérias leccionadas como medida de reforço positiva, de forma a estimular a sua auto estima e auto confiança.

b) Adequações curriculares individuais	
---	--

c) Adequações no processo de matrícula	
---	--

- Escola fora da área de residência.
- Escola com unidade especializada – Unidade de Ensino Estruturado para crianças com Perturbações do Espectro do Autismo (UEEA).
- A aluna beneficiou de adiamento da matrícula no 1º ano de escolaridade obrigatória.

d) Adequações no processo de avaliação	
---	--

- A aluna é avaliada pelo seu currículo específico individual, tal como é referido no ponto 2 do artigo 20º do Decreto-Lei nº 3/2008.

e) Currículo específico individual (CEI)	
---	--

Disciplina/Área: Cognição

Competências Gerais	Competências Específicas	Contextos		
		Escola	Casa	Comunidade
	Ouvir ler histórias.			

<p>Adquirir competências para uma leitura funcional.</p>	<p>Organizar imagens de uma história ouvida.</p> <p>Emparelhar gravuras, imagens e símbolos iguais.</p> <p>Identificar o seu nome completo escrito.</p> <p>Associar imagens às respectivas palavras.</p> <p>Identificar palavras escritas em diferentes contextos.</p>			
<p>Adquirir competências para uma escrita funcional.</p>	<p>Identificar símbolos.</p> <p>Decalcar grafismos simples.</p> <p>Copiar grafismos simples.</p> <p>Escrever o seu nome (com materiais adaptados).</p> <p>Escrever a sua idade (com materiais adaptados).</p> <p>Copiar palavras (com materiais adaptados).</p> <p>Escrever graficamente com ajuda (grafismos e o seu nome).</p> <p>Copiar os seus dados pessoais (nome, idade, data de nascimento, morada, nome dos pais) no computador</p> <p>Escrever os seus dados pessoais (nome, idade, data de nascimento) no computador.</p>			
<p>Adquirir e utilizar noções de forma, tamanho, cor e espessura.</p>	<p>Copiar palavras no computador.</p> <p>Emparelhar objectos da mesma forma, tamanho, cor e espessura.</p>			

<p>Adquirir e utilizar noções de espaço.</p>	<p>Separar objectos segundo a forma, o tamanho, a cor e a espessura.</p> <p>Reconhecer/associar figuras geométricas.</p> <p>Identificar as cores.</p> <p>Distinguir e identificar tamanhos.</p> <p>Ordenar objectos segundo um critério de tamanho.</p> <p>Elaborar sequências simples (enfiaamentos/imagens).</p> <p>Compreender noções de dentro/fora.</p> <p>Compreender noções de em cima/em baixo</p> <p>Compreender noções de à frente/atrás.</p> <p>Compreender noções de esquerda/direita.</p> <p>Compreender noções de cheio/vazio.</p> <p>Compreender noções de aberto/fechado.</p>			
<p>Adquirir e utilizar noções de número e quantidade.</p>	<p>Compreender noções de inteiro/partido.</p> <p>Distinguir, ordenar e agrupar objectos iguais e diferentes.</p> <p>Colocar a pedido objectos em diferentes posições relativas (à frente, atrás, em cima, em baixo, dentro, fora, esquerda, direita).</p> <p>Construir puzzles.</p>			

<p>Adquirir e utilizar noções temporais.</p> <p>Perceber e utilizar o seu próprio corpo.</p> <p>Identificar e relacionar aspectos físicos da natureza.</p>	<p>Identificar quantidades iguais. Identificar quantidades diferentes. Contar sequencialmente até 20. Reconhecer os algarismos de 0 a 20.</p> <p>Associar números a quantidades. Efectuar contagens. Seriar conjuntos. Discriminar primeiro e ultimo. Somar mediante objectos e desenhos. Subtrair mediante objectos e desenhos.</p> <p>Identificar o valor das moedas e das notas.</p> <p>Antecipar as tarefas a desenvolver (rotina).</p> <p>Identificar antes e depois. Identificar manhã, tarde e noite. Identificar ontem, hoje e amanhã. Identificar os dias da semana. Identificar os meses do ano. Identificar as estações do ano.</p> <p>Identificar as partes do corpo. Atribuir funções às diferentes partes do corpo. Identificar os órgãos dos sentidos. Identificar os conceitos de lateralidade no seu corpo.</p>			
--	--	--	--	--

<p>Identificar e caracterizar meios de transporte.</p>	<p>Identificar peças de vestuário. Associar peças de vestuário a épocas do ano.</p>			
<p>Reconhecer e localizar espaços que a rodeiam.</p>	<p>Identificar as condições climáticas. Associar sons a fenómenos atmosféricos (chuva, vento, trovoadas). Identificar animais domésticos. Identificar animais selvagens. Associar sons a animais. Agrupar animais segundo as suas características. Identificar alimentos. Identificar quais os meios de transporte que costuma utilizar. Reconhecer em imagens outros tipos de meios de transporte. Associar sons a meios de transporte. Associar meios de transporte aos locais por onde se deslocam (terra, água, ar). Identificar diferentes espaços na escola (salas de aula que frequenta, W.C., refeitório, recreio, ginásio). Identificar diferentes espaços em casa (quarto, W.C., cozinha, sala). Identificar diferentes espaços no exterior (Hospital, escola, casa,</p>			

	bombeiros, polícia, supermercado, farmácia).			
Disciplina/Área: Comunicação				
Competências Gerais	Competências Específicas	Contextos		
		Escola	Casa	Comunidade
<p>Comunicar.</p> <p>Compreender a comunicação não verbal.</p> <p>Compreender a comunicação verbal oral.</p>	<p>Aumentar a intencionalidade comunicativa.</p> <p>Usar meios alternativos de comunicação (imagens fotográficas, gestos e tabela de comunicação).</p> <p>Responder a gestos sociais por imitação.</p> <p>Realizar o contacto ocular directo.</p> <p>Olhar para onde o adulto aponta.</p> <p>Apontar/ir buscar – gestos relacionados com o pretende.</p> <p>Cumprir ordens.</p> <p>Identificar objectos reais, imagens fotográficas e pictográficas (pessoas familiares, acções simples, objectos da sua rotina, etc.).</p> <p>Identificar objectos pela função.</p>			

Expressar-se.	<p>Identificar partes do corpo.</p> <p>Compreender as perguntas: o que é? E onde?</p> <p>Identificar nomes familiares (familiares, colegas, professores e auxiliares)</p> <p>Expressar-se através de imagens, objectos, movimentos corporais.</p> <p>Expressar-se através de gestos simples.</p> <p>Comunicar através da tabela de comunicação de um modo funcional.</p>			
Disciplina/Área: Autonomia				
Competências Gerais	Competências Específicas	Contextos		
		Escola	Casa	Comunidade
Cuidar da sua higiene pessoal. Tomar banho.	<p>Assoar-se.</p> <p>Pentear-se.</p> <p>Perceber quando necessita de lavar as mãos e a cara.</p> <p>Cuidar da higiene na menstruação.</p> <p>Ensaboar o corpo.</p> <p>Esfregar o corpo.</p> <p>Ensaboar a cabeça.</p>			

Adquirir um comportamento adequado à mesa.	Enxaguar-se. Secar-se. Manter-se sentado correctamente durante a refeição. Usar o guardanapo.			
Despir-se	Desapertar botões. Desapertar cordões. Abrir o fecho das calças. Desapertar cintos. Pendurar a roupa nos cabides.			
Vestir-se.	Apertar botões. Apertar cordões. Fechar fechos. Apertar cintos. Vestir-se completamente e correctamente.			
Executar trabalhos domésticos.	Pôr a mesa. Arrumar a mesa Lavar a louça. Arrumar a louça. Meter louça numa máquina. Fazer a cama. Arrumar a roupa quando se despe. Colaborar em tarefas domésticas.			
Disciplina/Área: Socio-emocional				
Competênci	Competências Específicas	Contextos		

as Gerais		Escola	Casa	Comu- - nidad e
<p>Relacionar-se adequadamente com os colegas.</p> <p>Relacionar-se adequadamente com os adultos.</p> <p>Reconhecer estados emocionais</p>	<p>Adequar os comportamentos às situações.</p> <p>Iniciar a interacção com os colegas.</p> <p>Responder à tentativa de interacção de um colega.</p> <p>Ser capaz de esperar pela sua vez.</p> <p>Participar em actividades de grupo.</p> <p>Participar com os colegas em festas e comemorações.</p> <p>Participar em jogos que obedecem a regras.</p> <p>Iniciar a interacção com adultos.</p> <p>Responder à interacção do adulto.</p> <p>Ajudar os adultos em tarefas simples.</p> <p>Pedir ajuda quando necessita.</p> <p>Obedecer a ordens dos adultos.</p> <p>Cumprir regras.</p> <p>Identificar emoções.</p> <p>Adequar as emoções nas diferentes situações: alegria/riso; tristeza/choro; medo/tensão; zangado.</p> <p>Superar as reacções de</p>			

	<p>irritabilidade frente a situações de frustração normal.</p> <p>Manter uma atitude emocional regular.</p>			
Disciplina/Área: Motricidade				
Competências Gerais	Competências Específicas	Contextos		
		Escola	Casa	Comunidade
<p>Coordenar movimentos amplos.</p> <p>Coordenar movimentos que implicam força e direcção.</p> <p>Coordenar os movimentos finos.</p> <p>Coordenar os movimentos óculo-manuais.</p>	<p>Saltar de pequenas alturas.</p> <p>Saltar sobre pequenos obstáculos.</p> <p>Dançar (acompanhar o ritmo da música com movimentos corporais harmoniosos).</p> <p>Atirar uma bola a um colega/adulto.</p> <p>Chutar uma bola a um colega/adulto.</p> <p>Agarrar uma bola.</p> <p>Encestar uma bola.</p> <p>Utilizar correctamente o lápis.</p> <p>Pintar dentro de limites.</p> <p>Copiar e contornar figuras.</p> <p>Desenhar.</p> <p>Rasgar papel.</p> <p>Utilizar correctamente a tesoura.</p>			

	<p>Fazer recorte e colagem.</p> <p>Amassar pastas moldáveis.</p> <p>Modelar formas simples.</p> <p>Encaixar formas e puzzles.</p> <p>Realizar construções com peças de encaixe.</p> <p>Enfiar peças de diferentes tamanhos e formas.</p>			
--	--	--	--	--

f) Tecnologias de apoio	
--------------------------------	--

Computadores; Softwares educativos; Tabela de Comunicação; Pistas visuais; Materiais adaptados e construídos; Quadro interactivo

Outras informações

- Esta aluna tem apoio de:

- Terapia da Fala;
- Psicologia;
- Psicomotricidade.

- Os objectivos da intervenção da Psicóloga, da Terapeuta da Fala e da Técnica de Psicomotricidade fazem parte integrante deste documento e constam em anexo como **anexo I**, **anexo II** e **anexo III**, respectivamente;

- Sendo uma aluna que necessita de um trabalho individual para concretizar as actividades, deve estar integrado numa turma com número de alunos reduzida.

- Esta aluna beneficiará das seguintes actividades de enriquecimento curricular:

- Terapia da Fala - 90 minutos semanais;
- Terapia Ocupacional - 135 minutos, distribuídos por dois dias, 45 minutos num dia e 90 minutos noutro;

- Psicomotricidade – 135 minutos semanais, distribuídos por dois dias, 45 minutos num dia e 90 minutos noutro;
- Piscina – 45 minutos semanais

5. Plano Individual de Transição

(Anexar PIT, sempre que exista)

6. Implementação e avaliação do PEI

Início da implementação do PEI

Setembro de 2010

Avaliação do PEI

<p>O PEI será avaliado, sempre que seja necessário e obrigatoriamente, no final de cada nível de ensino, tendo como base os seguintes critérios:</p>
--

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">-A Adequação das medidas educativas- A Adequação de estratégias- Resultados escolares obtidos pelo aluno, bem como elementos de avaliação relativos ao envolvimento e participação do aluno nas actividades escolares- Articulação, cooperação entre os diferentes intervenientes no processo- Grau de satisfação da família e/ou aluno- Perspectivas de futuro-Cumprimento da legislação em vigor. |
|---|

Transição entre ciclos

8. Horário do aluno(a)

MANHÃ

Horário	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta
9.00h – 9.30h	Reunião (Psicologia)	Reunião	Reunião	Reunião	Reunião
9.30h – 10.00h	Trabalhar	Trabalhar	Psicomotricidade	Trabalhar	Trabalhar
10.00h – 10.30h	Psicologia		Trabalhar		
10.30h – 10.45h	Autonomia Pessoal	Autonomia Pessoal	Integração Social (Sala de Aula)	Autonomia Pessoal	Integração Social (Sala de Aula)
10.45h – 11.15h	Recreio	Recreio	Recreio	Recreio	Recreio
11.15h – 12.00h	Aprender (Sala de Aula)	Aprender	Aprender	Aprender	Trabalhar
12.00h – 13.30h	Almoço/Recreio	Almoço/Recreio	Almoço/Recreio	Almoço/Recreio	Almoço/Recreio

TARDE

Horário	Segunda	Terça	Quarta	Quinta	Sexta
13.30h – 14.00h	Trabalho de grupo (Terapia da fala)	Reunião Trabalho de grupo	Reunião	Reunião	Reunião
14.00h – 14.30h		(Terapia da fala)	Piscina (Psicomotricidade)	Lazer	Lazer
14.30h – 15.00h	Trabalhar	Trabalhar		Trabalho de grupo	Trabalho de grupo
15.00h – 15.30h		Expressões (Sala de Aula)		Expressões (Sala de Aula)	Aprender
15.30h – 16.00h	Recreio	Recreio		Recreio	Recreio
16.00h – 16.45h	Psicomotricidade (AEC)	Trabalhar	Psicomotricidade (AEC)	Terapia da Fala (AEC)	Terapia Ocupacional (AEC)
		Terapia da Fala (16.30h – 17.00h)			
16.45h – 17.30h	Terapia Ocupacional (AEC)	Trabalho de Grupo			

9. Elaboração e Homologação

PEI elaborado por:	
Profissional:	Assinatura
Professor titular de turma	
Professora de educação especial	
Professora de educação especial	
Encarregado de educação	

Coordenação do PEI a cargo de (Professor do 1º CEB):	
Nome: Maria Pinheiro	Assinatura:

Aprovado pelo Conselho Pedagógico	
Data:	Assinatura:

Homologado pela Direcção Executiva	
Data:	Assinatura:

Concordo com as medidas educativas definidas,	
Data:	O Encarregado de Educação
	Assinatura: _____

CONCLUSÃO

Centrando no estudo elaborado, onde parece ter-se conseguido definir e seguir um determinado fio condutor, da Deficiência com tudo o que diz respeito à sua problemática, quer no que diz respeito à intervenção e ao enquadramento num trabalho de campo. Neste, procedeu-se à definição de objectivos e levantamento das hipóteses que se prendiam com necessidades de resposta a questões com que se deparam frequentemente no Ensino Especial.

Ao longo deste trabalho efectuou uma abordagem ao Síndrome de Rett, suas características e intervenções pedagógico - terapêuticas adequadas a estas crianças. O envolvimento parietal, uma verdadeira colaboração interdisciplinar na educação das crianças com deficiência profunda, é fundamental para que a criança com Síndrome de Rett cresça num envolvimento consistente e seguro.

Importante que os responsáveis pela educação (professores e técnicos), estejam bem informados, para poderem esclarecer as dúvidas dos pais e conjuntamente poderem obter um bom desempenho com este tipo de crianças.

Devem ser utilizados todos os meios, isto é, actuando quanto ao diagnóstico precoce atempadamente, despistes adequados, bem como, todo o atendimento de acordo com as necessidades específicas da criança. A sociedade, tem de se empenhar em procurar os meios mais adequados possíveis, para responder às necessidades das crianças portadoras de deficiências.

Parece ter somente iniciado um longo caminho a percorrer na problemática do Síndrome de Rett, pois é necessário continuar a descobrir as necessidades destas crianças,

proporcionando-lhes, de uma forma consciente, o direito de serem diferentes, neste mundo diferente.

Em suma, quero dizer que as minhas expectativas são muito grandes, tenho todos os motivos para ter esperança que, uma criança com Síndrome de Rett, seja integrada o mais normal possível na nossa sociedade.

Quando alguém estiver para perder a esperança, lembre-se de que o mundo é redondo... e o final geralmente é o começo. Acredite no que pode acontecer.

BIBLIOGRAFIA

AUTEXIER, Josyane, “Atelier piscine et poney”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 10 et 11 Février/1996, p.13.

AZEVEDO, Carlos A. Moreira, AZEVEDO, GONÇALVES, Ana, *Metodologia Científica, Contributos para a elaboração de trabalhos práticos*, Porto, Ed.C. Azevedo, 1994

BECKER, Bruce E., COLE, Andrew J., *Terapia aquática moderna*, São Paulo, Ed. Manole, 2000.

BELARGENT, CRUNELLE, “Interacions precoces et communication”, *RETT INFO*, nº20, Printemps/1995, p.12.

CARLOTTI, Monique, “Concept Snoezelen”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 8-9 Mars/1997, p.18.

CRÉQUIS, “Communiquer sans langage oral”, *RETT INFO*, nº20, Printemps/1995, p.14.

DE MEUR, A., STAES, L., *Psicomotricidade educação e reeducação*, São Paulo, Editora Manole, 1984.

DEGAS, Veronique, “Prise en charge en orthophonie”, *RETT INFO*, nº13, Automne-Hiver/1992, p.9-10.

DESGUERRE, I., URTIZBEREA, J. A., “Les Problemes Respiratoires Chez L’Enfant Polyhandicape”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 10-11 Février/1996, p.6.

DRAKE, Jessica, “Musicothérapie”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 8-9 Mars/1997, pp.9-10.

ETOURNEAU, F., “L’entrée en communication avec l’enfant atteint du Syndrome de Rett”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 4 et 5 Février/1995, pp.12-13.

FELDMAN; “L’Ecoute, “L’Audition”, *RETT INFO*, nº20, Printemps/1995, pp.11-12.

GILGENKRANTZ, Simone, “Synthèse des communications médicaux et scientifiques”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 8-9 Mars/1997, p.2.

GUILLOUX, Eric, “Réflexions et questions”, *RETT INFO*, nº13, Automne-Hiver/1992, p.6.

HACHE, “Le Regard-La Vision”, *RETT INFO*, nº20, Printemps/1995, p.12.

http://www.ribas.com.br/abrete/criterios_para_diagnostico.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/criterios_para_diagnostico.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/4_estagios.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/formas_atipicas_da_sr.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/quadros_retoides.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/explicações-geneticas_para_a_sr.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/manejo_clinico_e_terapeutico_exp.htm, 26/12/2000

http://www.ribas.com.br/abrete/entendendo_sua_criança_com_sindr.htm, 26/12/2000

KERR, A., SOUTHALL, D., SAMUELS, M., “Difficultés de mouvements et de respiration dans le syndrome de Rett”, *RETT INFO*, nº18, Été/1994, pp.9-10.

KOSTKA, Philippe, “Approche Psychomotrice des enfants Syndrome de Rett”, *RETT INFO*, nº14, Printemps-Été/1993, pp.11-12.

LANDIVAR, Garrido Jesús, *Como programar em educação especial*, São Paulo, Ed. Manole, 1990.

LE BRAS, Florence, *Como Organizar e Redigir Relatórios e Teses*, Mem Martins, Publicações Europa-América, 1996

LHOMME, Fabienne, “La Diététique: Les problèmes nutritionnels chez la personne handicapée”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 4 et 5 Février/1995, p.14.

LINDBERG, Barbo, “Prise en charge”, *RETT INFO*, nº14, Printemps-Été/1993, pp.8-9.

MANILA, L., MANILA, A., LEWALLE, P. et al., *Dicionário Médico*, Lisboa, Climepsi, 2000.

- MARLIER, Luc, “L’Odorat”, *RETT INFO*, nº20, Printemps/1995, p.11
- PANTOU, Philip, “La constipation”, *RETT INFO*, nº13, Automne-Hiver/1992, p.11.
- PANTOU, Xavier, “Quelques explications sur les chromossomes et caryotype”, *RETT INFO*, nº14, Printemps-Eté/1995, p.10.
- PEREIRA, Filomena, *AS representações dos professores de educação especial e as necessidades das famílias*, Lisboa, Secretariado Nacional de Reabilitação, 1996.
- PEREIRA, M. Do Carmo, VIEIRA, Fernando David, et al., *Uma perspectiva de organização curricular par a deficiência mental*, Lisboa, Fundação Calouste Gulbenkian, 1996.
- POHER, “La Peau”, *RETT INFO*, nº 20, Printemps/1995, p.11.
- RIBEIRO; M. Goretti T. M. Silva, *A Comunicação na Deficiência Mental Profunda*, Braga, Edições APPACDM Distrital de Braga, 1996.
- RUOTI, Richard G., MORRIS, David M., *Reabilitação aquática*, São Paulo, Ed. Manole, 2000.
- SELLES, Jeanne, “Synthèse des interventions para-médicales et des relations humaines”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 8-9 Mars/1997, pp.3-4.
- SELLES, Jeanne, PANTOU, M. Françoise, “Communication”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 8-9 Mars/1997, pp.15-17.
- TANGUY, A., “Orthopédie”, *RETT INFO*, Spécial Journées D’Information, 8-9 Mars/1997, p.5.
- TANGUY, A., IMBERT, M., BOISGARD, S. et al., “Les Problemes Orthopediques chez les enfants Syndrome de Rett”, *RETT INFO*, Spécial Journés D’Information, 10 et 11 Février/1996, pp.2-5.
- VASCONCELOS, Gonçalo de Sousa, *Metodologia da investigação, redacção e apresentação de trabalhos científicos*, Porto, Livraria Civilização Ed.,1998.
- WEISZ, Claudia, “L’Hygiene denttairede la fille atteinte du Syndrome de Rett”, *RETT INFO*, nº 21, Eté/1995, pp.9-10.

ANEXOS

GLOSSÁRIO

Acomodação – Modificação geralmente espontânea do olho que lhe permite ver com nitidez objectos situados a distâncias diferentes.

Adução – Movimento pelo qual um membro ou segmento de membro se aproxima do eixo médio do corpo.

Adutor – Diz-se, um músculo que executa um movimento de adução, ex: músculo que empurra a coxa para o interior.

Aerofagia – Deglutição, frequentemente involuntária, de certa quantidade de ar que penetra no estômago e aí se acumula.

Apneia – Paragem temporária da respiração.

Apraxia – Incapacidade de executar movimentos voluntários coordenados, apesar de se conservarem as funções musculares e sensoriais.

Articulação da anca – Articulação que une a cabeça do fémur com a cavidade acetábulum do osso ilíaco, também designada articulação coxo-femural.

Ataxia – Má coordenação dos movimentos. A ataxia pode manifestar-se na posição de pé (ataxia estática), durante a marcha (ataxia locomotora), ou durante a execução de um movimento (ataxia cinética).

Atelectasia – Debilidade dos alvéolos pulmonares que se esvaziam de ar e se retraem. As suas principais causas são; a estenose e a obstrução dos brônquios. A atelectasia pode ser aguda, crónica, maciça, lobular ou segmentar. A lesão é por vezes acompanhada por retração do tecido pulmonar vizinho.

Bronquite – Inflamação aguda ou crónica, da mucosa dos brônquios.

Cápsula muscular – Manga fibrosa que contém em contacto as superfícies articulares, e que se insere na proximidade das cartilagens articulares das duas peças ósseas secas em contacto.

Caquexia – Estado de extrema desnutrição.

Cariótipo – Carta cromossómica de uma célula, considerada característica de um indivíduo ou de uma espécie. Indica o número de cromossomas, a sua dimensão, forma e disposição. O exame do cariótipo permite descobrir anomalias cromossómicas, (cariótipo masculino normal : 46, xy; cariótipo feminino normal:46,xx.).

Distonia – Perturbação do tónus muscular, da tonicidade de um órgão ou do equilíbrio neurovegetativo.

Dizigótica – Gravidez gemelar na qual dois óvulos foram fecundados por dois espermatozoides distintos, sendo os dois ovos independentes. Cada feto tem um património hereditário próprio.

Electroencefalograma – Registo gráfico da actividade eléctrica do cérebro conhecido como ondas cerebrais, ou EEG.

Empuxo ou flutuabilidade – A flutuabilidade sustenta um corpo submerso na água, agindo contra as forças da gravidade.

Escoliose – Desvio lateral da coluna vertebral.

Espasticidade – Hipertonia acentuada dos músculos do esqueleto com rigidez e exagero dos reflexos osteotendinosos (relativo aos ossos).

Espasmo – Contração involuntária súbita e transitória de um ou mais músculos.

Estenose – Diminuição patológica permanente de um canal ou de um orifício orgânico (também chamado aperto).

Estereotípias – Movimentos ou maneirismos repetitivos sem objectivo ou função.

Gastroesofágico - Relativo ao estômago e ao esófago.

Genoma – Conjunto de cromossomas de um gâmeta (célula sexual), cujo número é característico de cada espécie e que estão presentes em exemplares simples (ao contrário dos cromossomas das células somáticas que se apresentam aos pares, possuindo assim as células somáticas dois genomas). Na espécie humana, o genoma é formado por 23 cromossomas.

Hipercinésia – Movimentos excessivos.

Hiperextensão – Extensão forçada.

Hiperpneia – respiração anormalmente rápida e profunda, que tem por consequência a hiperventilação.

Hipertonicidade – Aumento do tónus muscular ou da tonicidade de um órgão.

Hiperventilação – Aumento da ventilação pulmonar associado ao aumento da frequência ou da profundidade das inspirações.

Hipotonia – Diminuição do tónus muscular ou da tonicidade de um órgão. Os músculos incapazes de desenvolver uma força muscular satisfatória, perdem a capacidade de estabilizar correctamente as articulações e de reagir eficazmente às leis da gravidade.

Ligamento – Feixe fibroso, com forma e tamanhos variáveis, resistente e pouco extensível, que liga entre si duas peças ósseas, sobretudo ao nível de uma articulação.

Luxação – Deslocamento anormal das extremidades ósseas de uma articulação, uma em relação à outra.

Microcefalia – é uma condição neurológica em que o tamanho da cabeça é menor do que o tamanho típico para a idade do feto ou criança, constitui-se no deficit do crescimento cerebral, quer pelo pequeno tamanho da caixa craniana, quer pelo diminuto desenvolvimento do cérebro.

Monozigótica – Gravidez gemelar na qual um só óvulo foi fecundado por um só espermatozóide. Os dois fetos têm um património hereditário idêntico e são sempre do mesmo sexo.

Músculo glúteo (ou nadegueiro) – Cada um dos três músculos da nádega; o músculo grande glúteo, o mais superficial e carnudo, o músculo médio glúteo, que constitui o plano médio, e o músculo pequeno glúteo, o mais profundo, desempenham um papel importante na posição de pé.

Músculo quadricípite crural – Músculo que ocupa a loca anterior da coxa, formado pela reunião de quatro músculos; o músculo recto anterior, o músculo vasto externo, o

músculo vasto interno e o músculo crural. Estas quatro porções reúnem-se acima da rótula para formar o tendão do quadricípite a sua acção é a extensão da perna e flexão da coxa.

Perinatal – O período perinatal está compreendido entre as últimas semanas de gestação e os dez dias seguintes ao nascimento.

Pneumopatia – Qualquer lesão do pulmão.

Poligráficos – Registo simultâneo de várias reacções fisiológicas mediante impulsos mecânicos ou eléctricos; pressão, pulso, respiração.

Pré-natal – Que precede o nascimento.

Preensão fina – Acção de prender, com o auxílio da mão; preensão entre o polegar e o indicador.

Síndrome – Conjunto de sinais, de sintomas, de lesões, de modificações funcionais ou bioquímicas, por vezes, aparentemente díspares, que formam uma entidade identificável devido à sua associação constante, a uma causa sempre igual, ou ainda, porque traduzem a lesão de um órgão, ou de um sistema bem definido. É muitas vezes difícil e arbitrário fazer a distinção entre síndrome e doença. As síndromes tomam sempre o nome dos autores que as descreveram.

Tónus muscular ou tonicidade – Estado de tensão, ligeira mas permanente que existe normalmente ao nível dos músculos.

Valgo (ou Valgus) – Um membro ou segmento desviado para fora, ex: pé boto, valgo.

ÍNDICE REMESSIVO

ABSTRACT	V
AGRADECIMENTOS	II
ANEXOS	176
AS CAUSAS DO SÍNDROME DE RETT	16
BIBLIOGRAFIA	173
CONCLUSÃO	171
ESTUDO DE CASO	130
AVALIAÇÃO COMPREENSIVA	130
AVALIAÇÃO DO P.E.I.	134
AVALIAÇÃO FINAL	141
CHEKLIST CIF-CJ	142
ELABORAÇÃO DO P.E.I.	131
P.E.I.	148
PERFIL DE FUNCIONALIDADE	139
RELATÓRIO TECNICO PEDAGÓGICO	136
GLOSSÁRIO	176
ÍNDICE	IX
ÍNDICE REMESSIVO	180

INTERVENÇÕES EDUCATIVAS E PEDAGÓGICA	67
A ESTIMULAÇÃO SENSORIAL	78
COMUNICAÇÃO	89
CONTACTOS SOCIAIS E AFECTIVOS	99
INDEPENDÊNCIA PESSOAL E AUTONOMIA	85
MOTRICIDADE GLOBAL	67
MOTRICIDADE MANUAL	70
PSICOMOTRICIDADE	72
INTERVENÇÕES MÉDICAS	26
EPILEPSIA	41
ESCOLIOSE	26
NUTRIÇÃO	43
OBSTIPAÇÃO	48
ORTOPEDIA	28
PROBLEMAS RESPIRATÓRIOS	35
INTERVENÇÕES PSICOLÓGICAS E SOCIAIS	101
AS INTERVENÇÕES FAMILIARES	106
INTERVENÇÃO CENTRADA NA FAMÍLIA	121
O “STRESS” FAMILIAR	109
RECURSOS FAMILIARES E O BEM-ESTAR	114
SISTEMAS FAMILIARES	102
INTERVENÇÕES TERAPÊUTICAS	49
ALIMENTAÇÃO	61
FISIOTERAPIA	49
HIDROTERAPIA	55

HIGIENE ORAL	65
HIPOTERAPIA	50
MUSICOTERAPIA	58
TERAPIA DA FALA	60
INTRODUÇÃO	12
KEYWORDS	VIII
O DIAGNÓSTICO	18
CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO	22
CRITÉRIOS DE SUPORTE	21
CRITÉRIOS NECESSÁRIOS	19
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	25
FORMAS ATÍPICAS	24
PALAVRAS CHAVE	VII
PARTE I – ENQUADRAMENTO TEÓRICO DO OBJECTO DE ESTUDO	14
PARTE II-INVESTIGAÇÃO EMPIRICA	123
APRESENTAÇÃO DAS HIPÓTESES TEÓRICAS	127
APRESENTAÇÃO E JUSTIFICAÇÃO DO OBJECTO DE ESTUDO	124
METODOLOGIAS DE PESQUISA	129
RESUMO	III
SÍNDROME DE RETT	15