

A SÍNDROME DE PRADER-WILLI NA EDUCAÇÃO-BOAS PRÁTICAS

Adaptado do material "EL SINDROME DE PRADER-WILLI EN LAS AULAS BUENAS PRaCTICAS" de Aurora Rustarazo Garrot - Psicóloga da Associação Espanhola de Síndrome de Prader-Willi. Adaptação e tradução- Equipe CAE

A Síndrome de Prader-Willi envolve uma realidade complexa. Como toda síndrome, é um conjunto de sinais e sintomas, sendo que estes não ocorrem em todas as pessoas, com a mesma frequência e intensidade. Porém, marcam todos os pacientes com certas características comuns. Como em outras síndromes, existe um fenótipo comportamental, que é uma forma característica de comportar-se, em virtude do dano orgânico subjacente. Portanto, alguns desses comportamentos não são modificáveis. A Síndrome é causada por uma alteração no cromossomo 15, que pode ter diferentes causas genéticas, e foi clinicamente descrita em 1956 por Prader, Labhart e Willi. Afeta de forma irreversível o hipotálamo, e, portanto, muitas das funções homeostáticas que essa região cerebral regula são severamente prejudicadas (sono, fome, sede, regulação da temperatura corporal), além de influenciar a secreção de alguns hormônios, como o do crescimento, entre outros. Esta é uma síndrome rara, uma vez que se estima que a recorrência de afetados é de 1 em 15.000 nascimentos. Alguns dos sintomas causados por essa

alteração genética são: hipotonia, hipogonadismo (os testículos ou ovários não são funcionais), diminuição da taxa de crescimento (gerando baixa estatura), pouco controle da ingestão de comidas e do sono (apnéia e episódios de sonolência durante o dia). E algumas das características físicas notadas são: baixa estatura, mãos e pés pequenos, lábio superior fino e para baixo, os olhos em arco em forma de amêndoa, hipopigmentação da pele e do cabelo, diâmetro bitemporal estreito. A vida acadêmica das pessoas com esta síndrome é complexa em função das suas características cognitivas, físicas e comportamentais. Portanto, o conhecimento das condições do estudante e a gestão adequada das variáveis ambientais são decisivos na busca da inclusão e do desenvolvimento.

VARIÁVEIS A CONSIDERAR

1. COMUNICAÇÃO

Regras

- É preciso estabelecer um canal efetivo de comunicação
- A pessoa com Prader-Willi vai acreditar naquilo que entendeu, por isso, é preciso ser o mais claro possível, evitando ambiguidades.

Boas práticas de conversação

Considere que a pessoa com SPW realiza interpretação literal da linguagem

- Evite a palavra NÃO. Diga afirmativamente aquilo que você quer que seja feito. (Ex: Aqui não pode gritar. Em vez disso diga: Aqui você deve fazer silêncio).

- O SIM para qualquer situação, de forma genérica, satisfaz as expectativas do estudante – mas nem sempre condizem com as nossas. A comunicação da pessoa com SPW centra-se nas expectativas dela. Mas não dá para ceder, não é produtivo dizer sim para tudo.

- Os dêiticos não são bem interpretados. (dêiticos são os termos que só têm sentido na situação real de comunicação- são exemplos de dêiticos: ele, aquele, lá- portanto, dê os nomes para evitar ruídos na comunicação).

Evite

- Falar negativamente sobre eles quando estiverem presentes.
- Responder por eles.

Bons caminhos

Melhor dar instruções curtas.

Ao falar com uma pessoa com SPW, complemente os argumentos com imagens, sempre que possível.

Duas variáveis a considerar:

Sua oratória não corresponde a outras capacidades.

Confabula muito

Em relação às confabulações (elaborações fantasiosas):

- Ouvir
- Não fomentar as confabulações

- Interpretar essas confabulações como desejos (como algo que eles gostariam que acontecesse)

- Tentar situá-las na realidade.

2. AMBIENTE EDUCACIONAL

Boas práticas

Toda a equipe de professores e servidores do centro deve ser informada sobre a presença e particularidades do estudante com SPW.

A coerência entre os professores (mesmos procedimentos) é crucial: portanto, o papel do coordenador, na organização dessas ações, é fundamental.

SINTOMAS RELEVANTES

Limiar de dor alto (muita resistência à dor)

Não há possibilidade de vômitos (a hipotonia impede o vômito)

Hipotonia – que influencia a fadiga

Sono de má qualidade: episódios de sonolência diurna.

Falta da sensação de saciedade:

- A pessoa com SPW pode comer qualquer coisa, independentemente de sua qualidade.

- Portanto, deve ser controlado o acesso aos alimentos- a quantidade deve ser restrita, já que a relação das pessoas com SPW com os alimentos está diretamente relacionada às alterações comportamentais e atitudinais.

Características cognitivas

QI médio entre 62 e 70 (importante conhecer as capacidades reais da pessoa, já que essas não se restringem ao QI)

- problemas de resolução de problemas.
- resistência à mudança.
- inflexibilidade mental.

Memória de curto prazo

- Desobediência / confusão.
- Aprendizagem significativa.

Teoria da Mente- dificuldades

- Incompreensão de pistas sociais.
- Habilidades sociais prejudicadas.
- Problemas emocionais.
- Baixa tolerância à frustração.

Envolvimento dos processos cognitivos de alto nível

- metacognição escassa:
 - pensamento único.
- Abstração ineficaz
 - Localização espaço-temporal prejudicada.
 - Literalidade (dificuldade em abstrair).
 - Pensamento Concreto.
- raciocínio inferencial Deficiente:
 - experiência de aprendizagem / causalidade.
- Dificuldade na aplicação de regras de execução:
 - aplicação indiscriminada ou generalização.

Um campo decisivo: Educação física- (esporte será essencial durante todo seu ciclo de vida)

A variável decisiva: dadas as suas características cognitivas, a pessoa com SPW precisa de apoio, uma vez que apresenta um nível muito elevado de ansiedade, o que explica também o quadro de obsessões-compulsões diferentes:

- Acumulação
- Organização
- Comportamento de automutilação: especialmente em áreas do corpo que permanecem à vista,

Como lidar com a automutilação:

- Não pedir-lhes para parar de fazer isso porque o comportamento vai se intensificar.
- Procurar por atividades incompatíveis com coçar (nas quais a pessoa com SPW tenham a necessidade de utilizar as mãos)
- Cubra pequenas feridas com curativos.
- Procure estabelecer um código de comunicação não-verbal para avisá-los que estão coçando/manipulando as feridas e que devem realizar comportamento alternativo. E que esses comportamentos alternativos são preferíveis nesses momentos.
- Reforçar a realização do comportamento alternativo.

3. Gestão Comportamental

Como você pode prever o que vai acontecer?

Se você não sabe o que vai acontecer ...

As EXPECTATIVAS da pessoa com SPW são baseadas nas experiências anteriores

A DECEPÇÃO ocorre quando essas expectativas não são satisfeitas

Esse cenário gera PENSAMENTOS EMOÇÕES, tais como:

- raiva
- medo
- frustração

Essas emoções de raiva, medo e frustração vão gerar IMPULSIVIDADE e COMPORTAMENTO IMPRÓPRIO.

ALGUMAS DIRETRIZES GERAIS DE SUCESSO

1. Firmeza

Que perigos se escondem? Alguns ...

ARGUMENTOS

- O contra-argumento valida o argumento (nem sempre contrapor a pessoa fará ela mudar de ideia). É melhor dizer, diretamente, o que deve ser feito.
- Tentar o mais fácil nem sempre é o melhor caminho- ou seja, ceder não é a melhor forma de mediar a situação.
- Atribuir o problema exclusivamente à síndrome é um erro.

Culpar a pessoa aumenta o conflito.

Conceito de justiça muito forte- portanto, regras claras são muito efetivas.

2. Encontre o sentido psicológico de segurança

Como?

Desenvolver um planejamento consensual e abrangente que inclui os Direitos e Deveres atrelados à vivência na instituição de ensino.

Como fazer o planejamento?

Medidas para impedir o acesso à alimentação

- Importância do Acompanhante.
- Controlar as refeições.
- Evitar atividades que envolvam alimentos.
- Orientar os colegas de classe sobre o consumo de alimentos.
- Informar as pessoas das lanchonetes e cafeterias, que eventualmente possam existir no ambiente educativo, sobre a presença da pessoa com SPW e suas características.

Planejamento das atividades/trabalhos

- Desenvolver "mapas conceituais" no início de cada novo assunto. Usar o apoio visual.
- Organizar as atividades, agrupar a quantidade e a complexidade de cada uma delas- com o apoio de terapias, se possível.
- Utilizar agendas.
- Apresentar um planejamento das atividades, tipos de avaliação e trabalhos. A previsibilidade e esclarecimento daquilo que será cobrado é essencial (especialmente no início do curso).
- Organização visual de tempo (criar uma estratégia para a pessoa com SPW perceber a passagem do tempo).
- Esclarecer o conceito de "obra consumada", ou seja, o que se espera de um trabalho finalizado.
- Em relação aos trabalhos: dividir em grupos pequenos e organizados - para a elaboração/execução da atividade.
- Use recursos visuais sempre que possível.

• **Trabalho em equipe:**

- Esclarecer as regras de trabalho em grupo.
- Se possível, o professor deve formar os grupos.

• **Preparação para a Prova:**

- Oferecer mais tempo para a resolução da avaliação.
- Começar com as perguntas mais objetivas e deixar a solução de problemas ou raciocínio para o final.
- Organizar os enunciados e os temas das perguntas (dividir as perguntas por temas).
- Levar em conta quando o aluno fizer uma interpretação literal da questão, ainda que não tenha conseguido fazer inferências corretamente.
- Quando a avaliação é concluída, permitir que eles levem para casa com eles - ainda que seja apenas uma cópia.
- Antes do início da prova, tire todas as dúvidas.

• **Intervalo:**

- Organizar atividades alternativas.
- Deixar claras as regras implícitas que regem o local onde o estudante está.
- É importante que haja um espaço para o exercício das habilidades sociais.

• **A relação com os pares:**

- Informar os colegas sobre a presença do estudante com SPW, oferecendo estratégias consensuais para facilitar a interação.
- Supervisionar a possibilidade de assédio.

3. Fortalecimento das Regras e consequências

A organização das ações e as regras são decisivas na estabilidade emocional geral. Elas devem ser acordadas de forma consensual com o estudante.

Reforço das regras: Características

- Variam dependendo da pessoa (é preciso avaliar se o uso vai ajudar).
- Ele não depende da intensidade do comportamento.
- Não devem mudar de acordo com o humor- um dia mais maleável e outros menos- devem ser mantidos.
- As regras devem ser visíveis, resgatáveis, e, de preferência, escritas.
- Diferentes expectativas ao longo do dia (você nem sempre vai mediar da forma mais acertada e não vai recuperar o que não foi conseguido, mas deve focar no próximo passo, na próxima tentativa de acerto).
- O bom desenvolvimento da pessoa com SPW sempre vai ser o objetivo e nós seremos o seu apoio.

DECISIVO diferenciar entre:

INCENTIVOS CORRETOS- que reforçam condutas positivas

- Determinados com antecipação.
- Consensuais- acordados entre o estudante e o mediador.
- Regras claras.

INCENTIVOS INCORRETOS (que ensinam a pessoa com SPW a exigir).

- Determinados no momento, na ação.

- A pessoa com SPW quem determina aquilo que será feito.

- Feitos de forma aleatória.

Consequências da ação – não abordar como punição - lembrar a interpretação literal da linguagem.

Características:

- Acordado antecipadamente, não no momento. E lembrar que foi acordado.

- * Não deve contar com o nosso estado emocional

- Não varie

- * Forneça ambiente previsível e não cause ansiedade

- o bom comportamento passa a ser uma consequência natural

- Não utilize chantagem

- * Isso só fomenta a perda de controle

- Não ameace com a retirada de alimentos

- Não utilize a suspensão de atividades que beneficiam a pessoa

- * Isso gera uma absoluta desmotivação e renúncia à atividade/comportamento que deveria ser realizado

Essas dicas ajudam o mediador a não ceder e ser um incentivador para a próxima atividade!

4. Gestão da crise

Diante de algumas circunstâncias, a pessoa com SPW pode reagir com fortes acessos de raiva e comportamentos opostos e desafiadores. São sintomas, mas não são sentenças- a gestão que fazemos deles é decisiva.

O objetivo do meu comportamento, diante de uma crise é:

EVITAR QUE SE REPITA

Plano de ação: como agir e o que fazer em cada caso (em função da intensidade e do lugar).

Incluir na planificação das consequências- a pessoa precisa compreender que seus atos terão consequências

SEMPRE Tente voltar ao princípio, à regra para aquela ambiente;

SEMPRE Permaneça no presente ou futuro imediato

SEMPRE Fale o menos possível

SEMPRE Proteja a pessoa que está em descontrole-diga o dano que está fazendo

SEMPRE Procure ajuda se a situação fugir ao controle

NUNCA Tente suborná-lo

NUNCA Ceda à exigência

NUNCA Fale do passado ou futuro

NUNCA Mostre desentendimentos com os colegas

DEPOIS DA CRISE: TRATAR DE FORMA ÚTIL

Fale com a pessoa, tente entender como estava se sentindo para agir dessa forma.

Responsabilize, mas não a culpe.

Mostre apoio: Busquem juntos outras respostas, outras reações possíveis para a mesma situação.

No caso de crises recorrentes, elas devem ser introduzidas no planejamento:

Analisar quais dimensões devem ser mantidas, e quais modificadas, para tentar minimizar as ocorrências.

É positivo que ela peça perdão e aceite sempre o seu pedido de desculpas.

O trabalho em sala de aula com pessoas com Síndrome de Prader Willi é muito complexo e, nestas páginas, somente apresentamos algumas dicas gerais de manejo, que podem ser mais ou menos úteis, dependendo da pessoa concreta, já que a heterogeneidade comportamental e cognitiva dentro da síndrome é muito ampla e varia de pessoa para pessoa em função de muitos fatores, entre eles as diretrizes educacionais da família. A possibilidade de extrair deles todas as suas potencialidades depende em grande medida dos recursos humanos e materiais disponíveis no centro educativo, e na atualidade esta é uma circunstância determinante, dada a escassez de apoios por parte das diversas políticas educativas.