

## Grupo Internacional para OMS

### Guia de Educação Familiar

*Guia de Apoio a Crianças e Adolescentes com Diagnóstico de Síndrome Opsoclónus-Mioclónus-Ataxia (também conhecido como Síndrome dos Olhos Dançantes)*

#### O que é o Síndrome Opsoclónus- Mioclónus-Ataxia?

**O Síndrome Opsoclónus- Mioclónus-Ataxia (SOM)**, também referido como "Síndrome dos Olhos Dançantes" (DES) é uma doença autoimune rara que afeta cérebro. As doenças auto-ímmunes levam a que do sistema imunológico do corpo reaja contra si próprio e ataque o seu próprio tecido saudável. Na OMS / DES o sistema imune reage contra determinados componentes do cérebro. Acredita-se que o principal alvo do ataque é o cerebelo. Este ataque é o que causa os sintomas do OMS / DES. **Os sintomas podem ser graves desde o seu início**, e incluem, movimentos oculares espontâneos e caóticos (opsoclónus), espasmos súbitos dos membros (mioclónia) e ainda desequilíbrio (ataxia). **Mesmo se estes sintomas físicos desapareçam** até 70% dos doentes podem apresentar sintomas cognitivos e comportamentais persistentes, incluindo problemas na fala e linguagem ou agressividade. Outros sintomas persistentes possíveis são as dificuldades de leitura e ansiedade.

#### Demografia do OMS / DES

- **A apresentação do OMS / DES pediátrico** (a idade em que os sintomas se iniciam) ocorre na maioria dos pacientes antes dos 3 anos de idade.
- **A idade média de apresentação OMS / DES pediátrico** é aproximadamente aos 18 meses.
- **O OMS / DES está frequentemente associado ao neuroblastoma**, um tipo de cancro que aparece com mais frequência em lactentes e crianças pequenas.
- Algumas crianças apresentam um curso único (ou monofásico) da doença, **contudo a maioria apresenta uma ou mais recaídas**. Outras crianças têm o que é chamado um curso remitente-recorrente, o que significa que os sintomas vêm e vão ao longo de um prolongado curso de tempo.

#### Sintomas do OMS / DES

- Cada criança com OMS / DES é única. As **crianças com OMS / DES podem apresentar sintomas físicos, cognitivos e emocionais**. Estes sintomas podem ser ligeiros ou graves dependendo da gravidade da doença. Além disso podem também variar em gravidade ao longo do tempo dependendo de variações na condição subjacente.

#### Os sintomas físicos

- **Opsoclónia** – Movimentos rápidos e involuntários dos olhos. Este sintoma é na maioria das vezes visto na fase aguda da doença, no entanto o seu reaparecimento pode indicar recaída.

- **Mioclonia** - Movimentos musculares súbitos e involuntários. Estes movimentos podem aparecer nos membros, ombros ou torso.
- **Ataxia** - Desequilíbrio. As crianças com ataxia apresentam dificuldade em manter-se de pé, andar, correr e manter o equilíbrio.
- **Tremores**
- **Tonturas**
- **Distúrbios do comportamento e humor**, incluindo episódios de agressividade.
- **Distúrbio do sono** – As crianças podem apresentar-se cansadas devido à falta de sono ou a períodos de sono frequentemente interrompidos.

## Sintomas Cognitivos

As crianças com OMS / DES são altamente suscetíveis a apresentarem défice cognitivo ou dificuldades de aprendizagem. Estes sintomas cognitivos são semelhantes àqueles observados em outras doenças que envolvam lesão do cerebelo e pode ocorrer mesmo se a criança não apresentar sintomas físicos de OMS / DES. As crianças com OMS / DES devem ser avaliadas de uma forma individual no sentido de se poder determinar os seus pontos fortes e fracos. Quando estes são identificados, estratégias de ensino individualizadas podem ser implementadas no sentido de lhes ser um apoio académico apropriado. Algumas das dificuldades de aprendizagem mais frequentes que os alunos com OMS / DES podem apresentar incluem as seguintes:

### ➤ **Aprendizagem verbal e memória:**

**O aluno pode ter dificuldade em recordar ou recuperar informação que foi anteriormente aprendido.** Isto pode tornar-se mais evidente à medida que o currículo se torna mais difícil, especialmente em matemática e outras disciplinas nucleares. Estes alunos podem beneficiar da repetição frequente da informação e de serem facilitadas indicações em ambos os formatos visuais e verbais.

### ➤ **A velocidade de processamento:**

**O aluno pode levar mais tempo do que seus colegas para processar a informação.** Isso pode ser evidente quando o aluno é obrigado a copiar informação visual, tomar notas, copiar as informações do quadro, ou outras atividades de "pensamento rápido", especialmente em tarefas novas ou desconhecidas. Estes alunos podem beneficiar de mais tempo para completar tarefas e testes, reduzindo o número de itens que o aluno deve completar e na gravação áudio das aulas.

### ➤ **Funções executivas (flexibilidade cognitiva):**

**O aluno pode ter dificuldade em alternar rapidamente a sua atenção entre tarefas ou atividade, seguir instruções com várias etapas, ou priorizar tarefas.** Estes alunos podem beneficiar na divisão de tarefas complexas em unidades menores, no uso de fluxogramas ou mapas mentais, pistas verbais, *checklists* e outras ajudas em formato visual.

### ➤ **Período de atenção:**

**A quantidade de informação que um aluno é capaz de captar ou processar de uma só vez pode ser mais limitado do que em outras crianças. Também pode acontecer que estes sejam facilmente distraídos, e apresentar períodos de**

**alheamento em relação ao que está a acontecer na sala de aula.** Estes alunos podem beneficiar na redução dos fatores de distração na sua área de trabalho, na divisão do trabalho em unidades menores, de lhes ser pedido que resumam oralmente a informação transmitida e no uso de pistas verbais e não verbais para os ajudar a manter a atenção.

➤ **Perceção visual e espacial:**

**Capacidade limitada na compreensão da informação recolhida através da visão** (na coordenação do movimento corporal com o que é visto, como por exemplo durante a cópia, escrita ou ao apanhar uma bola). Estes alunos podem beneficiar de ter tempo extra para processar a informação visual, de pistas visuais tais como pontos verdes / vermelhos para indicar o início e o fim de um exercício, testes adaptados, e de lhes ser pedido períodos menores de concentração.

➤ **Leitura:**

**Dificuldades de leitura podem incluir uma, algumas ou todas as seguintes: rimas, perceção de sons individuais, dificuldades para verbalizar certas palavras, leitura rápida (fluência), perceber o que é lido (compreensão de leitura), seguir instruções, recontar uma história ou ler sem ser em voz alta.** A intervenção precoce é útil. Programas de leitura (*Orton Gillingham, Wilson, Lindamood Bell, Project Read*) são eficazes para ajudar a corrigir os défices de leitura destas crianças.

➤ **Linguagem recetiva (compreensão auditiva) e linguagem expressiva (comunicação, fala):**

**Um distúrbio de linguagem é uma limitação na capacidade de compreender (recetiva) ou usar palavras (expressiva) tanto no contexto verbal como não verbal.** Algumas características incluem o uso indevido de palavras e do seu significado, incapacidade de expressar ideias, padrões gramaticais inadequados, vocabulário reduzido e incapacidade de seguir instruções e / ou de compreender a introdução de novos conceitos. Alunos com OMS / DES podem beneficiar de lhes serem facultadas instruções simples, na repetição ou divisão em segmentos menores da informação, de terem tempo extra para se expressar, e ainda de pistas visuais ou auditivas.

➤ **Défice Intelectual**

➤ **Transtorno do Espectro do Autismo (ASD) ou traços autísticos (características de autismo, mas sem satisfazerem o diagnóstico de ASD)**

## Resumindo

Alunos com algumas ou todas estas dificuldades de aprendizagem podem ter bom aproveitamento acadêmico. No entanto, porque cada criança é única, **não existe um programa de ensino que se aplique a todos os alunos com OMS / DES**; em vez disso a sala de aula deve ser adaptada para as necessidades individuais de cada criança o que irá permitir a estes estudantes maiores oportunidades de sucesso.

## Sintomas emocionais

**Algumas crianças com OMS / DES experimentam períodos intermitentes ou prolongados de agressividade. Outros podem apresentar têm sintomas obsessivo-compulsivos, desregulação do seu comportamento ou ansiedade.** Estes sintomas podem interferir com a capacidade do aluno para cumprir o currículo escolar, as suas interações sociais ou ainda a sua capacidade de fazer amigos. Os alunos que experimentam estes sintomas emocionais e sociais podem beneficiar de uma série de intervenções e terapias comportamentais baseados tanto em ambiente escolar como fora desta. Podem ainda beneficiar de medicação. Pode ser útil para um terapeuta ocupacional com experiência em integração sensorial avaliar o aluno para determinar se terapia ocupacional pode ajudar a reduzir os sintomas sensoriais (sensibilidade ao ruído, luz intensa, odores e toque, incluindo sensibilidade à roupa). A avaliação de comportamento funcional também pode ser solicitada se uma criança estiver a sentir dificuldades para manter comportamentos adequados na escola. Isto pode ser realizado por um terapeuta comportamental escolar (muitas vezes o psicólogo da escola) ou através de uma agência externa. Um plano comportamental é desenvolvido para ajudar a criança a receber reforços / incentivos positivos e assim ajudá-lo a melhorar o comportamento na escola.

## Recaídas

**Algumas crianças com OMS / DES podem apresentar uma ou mais recaídas.** Estas recaídas podem ser imprevisíveis e muito preocupantes. Alguns ou todos os sintomas da doença podem reaparecer, incluindo mudanças no comportamento. A recaída pode se seguir ao aparecimento de doenças pediátricas comuns, tais como a gripe. Devido a isso os funcionários da escola da criança devem estar familiarizados com a OMS / DES e os seus sintomas para que possam alertar os pais / cuidadores para doenças emergentes na escola.

## Medicação para OMS / DES

**As crianças com OMS / DES são normalmente tratadas no início da doença e durante cada recaída com corticosteroides diários, e em muitos casos com endovenosos que acontecem no hospital ou um centro de tratamento.** Ocasionalmente estes medicamentos podem causar sintomas gripais tais como fadiga e / ou vômitos. Por vezes podem ainda alterar o comportamento e / ou apetite da criança.

## Assiduidade escolar e suporte

**As crianças tanto no período de início da doença como em períodos de recaída podem apresentar uma assiduidade escolar imprevisível.** Estas crianças podem

também precisar de faltar à escola de vez em quando a fim de participar em consultas médicas ou receber tratamento.

### **Avaliação e apoio académico**

**Crianças pequenas com OMS / DES devem ser avaliados por serviços de intervenção precoce** (crianças até aos 3 anos) o mais rapidamente possível. Estes serviços podem incluir terapia ocupacional (para apoiar as capacidades motoras finas); fisioterapia (para apoio nas restantes capacidades motoras), terapia de fala e linguagem (para apoio na fala e capacidades de linguagem receptiva e expressiva), e / ou apoio cognitivo para auxiliar a criança na sua aprendizagem global.

**Crianças em idade escolar com OMS / DES devem ser rastreadas o mais cedo possível** (a partir de idade de 3 anos de idade) **para dificuldades de aprendizagem ou atraso cognitivo e apoiadas com um plano de educação que atenda às suas necessidades individuais.** Nos Estados Unidos, isso é feito através do *504 Plan* (a partir de 5 anos de idade) ou do *Individualized Education Plan*, conforme necessário. No Reino Unido isto é feito através do *Special Education Needs* ou ao abrigo de um *Education Healthcare Plan*. Os pais / responsáveis de alunos com OMS / DES em outros países que não os Estados Unidos ou o Reino Unido devem consultar seus estabelecimentos escolares para a aplicação de planos de ensino que irão abordar e atender às necessidades individuais da criança.

Para mais informações, este site oferece informações úteis sobre a oferta de educação especial e serviços relacionados nos países europeus: <https://www.european-agency.org/>

### **Referências adicionais:**

Estados Unidos:

<http://www.ldonline.org>

<http://idea.ed.gov>

<http://omslifefoundation.org>

Reino Unido:

<https://www.gov.uk/government/publications/send-guide-for-parents-and-carers>

<http://www.specialneedsuk.org>

<http://www.ehcplan.co.uk>

<https://www.european-agency.org>

<http://dancingeyes.org.uk>

<http://omslifefoundation.org>