

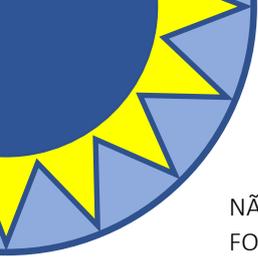
Síndrome de Smith-Magenis

Informações e Conselhos para Cuidadores e Profissionais



Dr Lucy Wilde, Dr Orlee Udwin,
Dr Carolyn Webber, Professor Chris Oliver.

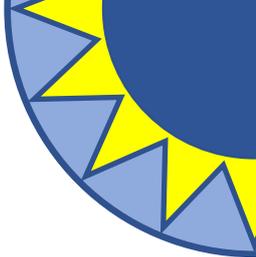
Translated by: Fernanda Perla Rodrigues Antunes Aragão.



NÃO PODE SER PUBLICADO SEM A EXPLÍCITA AUTORIZAÇÃO DA SMITH-MAGENIS SYNDROME FOUNDATION UK.

Agradecimentos: Agradecemos à Smith-Magenis Syndrome Foundation UK, que financiou este livreto atualizado. Também somos muito gratos às famílias que compartilharam generosamente fotos de crianças e adultos com SSM para incluirmos aqui e às muitas famílias que participaram da pesquisa na qual as informações aqui apresentadas se baseiam. Finalmente, gostaríamos de agradecer aos membros do Grupo Consultivo Científico e Clínico da Síndrome de Smith-Magenis que revisaram o conteúdo deste folheto.

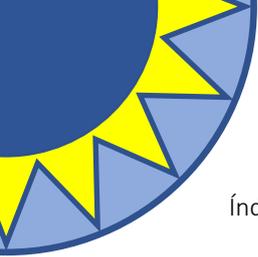




Bem-Vindo

Este livreto destina-se a famílias e cuidadores de crianças e adultos com Síndrome de Smith-Magenis (SSM) e profissionais que trabalham com esses indivíduos. Nosso objetivo é guiá-lo através dos recursos comuns da condição e explicar como eles podem afetar o desenvolvimento e a vida diária de alguém com essa síndrome. Também sugerimos maneiras de gerenciar problemas que possam surgir para a pessoa com SSM nas seções "O que pode ajudar?". As informações têm como tema tópicos específicos que são relevantes para cuidar ou trabalhar com alguém com SSM. Estes estão descritos no índice.

Embora os problemas descritos aqui tenham mais probabilidade de afetar as pessoas com SSM, é importante lembrar que cada pessoa é um indivíduo. Cada pessoa com SSM terá suas próprias experiências de vida, gostos e desgostos, pontos fortes e fracos. A experiência de cada família de criar um filho com SSM será diferente. Nem todas as questões descritas aqui serão relevantes para todas as pessoas com a doença e é importante ser guiado pela compreensão da pessoa como um todo, para além da síndrome.



Índice

Tópico

Recém-Diagnosticado?

Visão geral da síndrome

Habilidades

Habilidade cognitiva

Comunicação

Capacidade adaptativa

Escolaridade

Relações sociais e Transtorno do Espectro Autista

Questões sensoriais

Comportamentos que desafiam

Explosões de temperamento

Agressão

Auto ferimento

Impulsividade, Hiperatividade e Concentração

Comportamento Repetitivo e Interesses Restritos

Dormir

Alimentando e Comendo

Toailete

Vestir

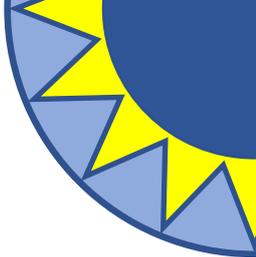
Saúde

Crescendo com SSM

Família

Fontes de Ajuda e Contatos Úteis





Recém Diagnosticado

Se você estiver lendo este guia como cuidador de uma criança ou adulto recém-diagnosticado com SSM, poderá sentir muitas emoções diferentes, algumas das quais podem ser muito difíceis.

Ser informado de que seu filho é diferente e descobrir o que é provável que ele ou ela enfrenta desafios que outras pessoas não podem causar dificuldades. Algumas famílias que já tiveram preocupações com o desenvolvimento de seus filhos acham que recebem um diagnóstico ou um sintoma, pois isso explica algumas das suas preocupações. Contudo, após isso, pode haver uma preocupação de o que o diagnóstico significa para a criança e seu futuro. Este é, particularmente, o caso em que as informações disponíveis online ou através de profissionais da Saúde se concentram nas dificuldades associadas à síndrome.

Ao ler este guia, é importante ter em mente que todas as crianças e adultos são únicos. Nem toda pessoa mostrará todas as características descritas aqui. Uma pessoa com SSM pode ter mais em comum com seu irmão ou irmã do que com outra pessoa com SSM ; eles podem se parecer como eles, gostar dos mesmos jogos e filmes que eles e odiar a mesma comida que eles! No entanto, conhecer os recursos comuns do SSM significa que pode ser possível introduzir estratégias, mais cedo, para intervir e impedir que dificuldades surjam ou piorem.

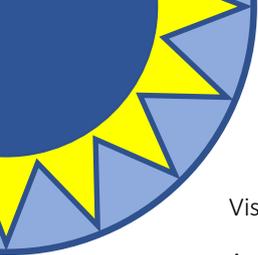
A descrição a seguir de um menino de 9 anos com SSM foi incluída no primeiro guia do Reino Unido para cuidadores e profissionais; ela captura uma experiência comum de criação de uma criança com SSM.

“Meu filho é o filho mais amoroso, mais amado, alegre, entusiasmado, empático, previsível e recompensador que eu conheço. Ele também pode ser o mais arraigado, frustrante, não intuitivo, peculiar e imprevisível. Ele não é uma criança simples.

Existe um amplo espectro de características associadas à síndrome de Smith-Magenis (SSM) e nós, em família, encontramos muitas delas. Tem sido muito desafiador. Eu aprendi muito. Sobre criatividade, paciência, sobre outras pessoas e suas atitudes. Sobre as autoridades educacionais locais. E ficou melhor. À medida que cada questão surgia, encontramos uma maneira de contorná-la. A dor diminuiu à medida que a criança cresceu. Percebemos a importância de trabalhar com sua escola e terapeutas. Nossas vidas mudaram imensamente, mas acreditamos que não somos menos felizes como família por causa desses desafios.

Descobrimos que o rótulo de SSM é uma descrição de seus sintomas, não dele. Aprenda sobre seu filho primeiro - ele será talentoso de várias maneiras. E viva um dia de cada vez”.

Pat van Nederveen, mãe de Max.



Visão geral da síndrome

A Síndrome de Smith-Magenis (SSM) é uma condição geneticamente determinada, associada a incapacidade intelectual, atraso no desenvolvimento e um padrão de comportamentos distintos. Foi descrito pela primeira vez no início dos anos 80 nos Estados Unidos por Anne Smith (uma conselheira genética) e Ellen Magenis (uma médica e especialista em cromossomos).

As estimativas variam, mas acredita-se que isso afeta entre 1 em 15.000 a 1 em 25.000 pessoas.

Herança

O SSM é geralmente causado por uma exclusão em uma cópia do cromossomo 17. A região ausente contém vários genes, mas acredita-se que a perda de um gene em particular, RAI1, seja responsável pela maioria dos recursos característicos dessa condição. Uma pequena porcentagem de pessoas com SSM tem uma mutação no gene RAI1 em vez de uma exclusão cromossômica. A maioria dos casos de SSM é esporádica ou pontual dentro da família. No entanto, muito raramente, um progenitor aparentemente não afetado pode levar à exclusão ou mutação em algumas, mas não todas, células germinativas (óvulos ou espermatozoides). Isso não é algo que possa ser testado nos pais. Os irmãos não afetados de uma criança com SSM não correm maior risco de ter um filho afetado.

O que pode ajudar?

Se um casal estivesse preocupado com a possibilidade de ter outro filho com SSM - nesta situação, o diagnóstico pré-natal pode ser realizado em qualquer gravidez. Isso só estaria disponível se o diagnóstico de SSM tivesse sido confirmado por testes cromossômicos ou genéticos.

Características comuns

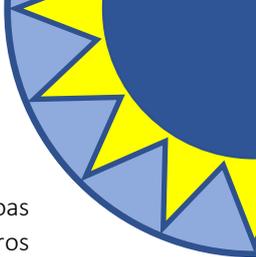
Pessoas com SSM tendem a ter características físicas e aparência facial semelhantes, incluindo uma face larga e ponte nasal e uma face média achatada. O lábio superior caracteristicamente tem a forma de arco de um Cupido e os cantos da boca podem estar virados para baixo. Quando as crianças são mais jovens, elas têm uma aparência de 'cara de bebê', descrita como 'querubica' e as características faciais tendem a ficar mais acentuadas à medida que envelhecem. Outras características físicas incluem mãos curtas e largas, dedos curvados, polegares pequenos e uma voz rouca e profunda.

A maioria das pessoas com SSM tem algum grau de deficiência intelectual (de aprendizagem), variando de leve a grave. A maioria mostra níveis moderados de deficiência intelectual. O desenvolvimento da fala está marcadamente atrasado, em particular, a capacidade de se expressar (em comparação com a capacidade de entender a fala).

Pessoas com SSM são frequentemente descritas como amorosas e afetuosas, com bom senso de humor e vontade de agradar. Eles tendem a ser amigáveis e extrovertidos, a gostar da atenção dos adultos e a gostar de interagir com os adultos. Algumas pessoas com SSM mostram um aperto espasmódico característico na parte superior do corpo, ou " auto abraço ", quando animado ou feliz.

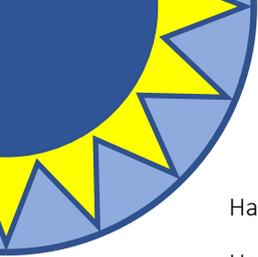
Os problemas do sono são muito comuns na SSM, por exemplo, dificuldades em adormecer, despertar noturno frequente e prolongado, acordar cedo e sonolência diurna excessiva.





Comportamentos auto lesivos (por exemplo, bater a cabeça, morder as mãos) são mais comuns em pessoas com SSM do que pessoas sem essa síndrome e podem se tornar graves em algumas pessoas. Outros comportamentos potencialmente difíceis associados ao SSM incluem agressões e ataques de raiva, comportamentos repetitivos, impulsividade / desatenção / hiperatividade e comportamentos de busca de atenção. Algumas pessoas cumprem os critérios de diagnóstico para transtorno do espectro Autista (TEA).

Nas páginas seguintes, descrevemos os principais recursos e comportamentos característicos da síndrome com mais detalhes e apresentamos sugestões para lidar com dificuldades em crianças e adultos com SSM (nas seções "O que pode ajudar?").



Habilidades

Habilidade cognitiva

O nível de habilidade cognitiva na SSM pode variar bastante, mas quase todos os portadores da síndrome terão uma deficiência intelectual, que geralmente está na faixa 'moderada'. Há relatos de um pequeno número de pessoas com SSM que não têm deficiência intelectual (que caem na faixa 'baixa média') ou que caem na faixa 'limite'. Com o teste aprimorado, os indivíduos com SSM menos afetados podem ser cada vez mais identificados, portanto, o alcance da capacidade cognitiva pode aumentar. As habilidades não parecem diminuir com a idade na SSM.

Em um estudo inicial de adultos com SSM, verificou-se que as habilidades de leitura atingem a faixa etária de 6-7 anos. No entanto, o relatório do cuidador indica que alguns adultos com SSM ficam bem abaixo desse intervalo, enquanto outros o excedem em muito.

As habilidades cognitivas na SSM podem ser desiguais, com pontos fortes em algumas áreas e pontos fracos em outras, conforme mostrado na tabela abaixo.

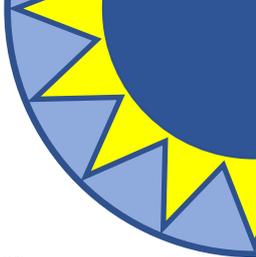
| Pontos Fortes | Pontos Fracos |
|----------------------------|--|
| Memória de longo prazo | Memória de curto prazo/Memória de trabalho |
| Habilidades Perceptivas | Atenção Visual |
| Habilidades Computacionais | Processamento Sequencial |

O que pode ajudar?

Considere o perfil de pontos fortes / fracos da pessoa - Eles podem contribuir com o planejamento de programas educacionais para indivíduos com SSM para aproveitar pontos fortes. Incentive o uso de recursos visuais espaciais, gestos ou sinais e símbolos de figuras para apoiar instruções verbais. Incentive o acesso a computadores / tablets e programas e aplicativos adequados. Isso pode ensinar habilidades, ser uma atividade relaxante, 'relaxante' e atuar como um interesse compartilhado com os colegas comuns. O tempo com um computador / tablet pode ser usado como recompensa pelo comportamento desejado.

Abordagens personalizadas para leitura - Abordagens que dependem da memória visual de como uma palavra se parece (como a abordagem 'Olhe Fale') provavelmente são mais eficazes do que abordagens que dependem de habilidades auditivas, que enfatizam uma abordagem fonética. É importante mostrar à pessoa que as palavras impressas são significativas; eles contam uma história e transmitem informações. Quando as pessoas têm atenção sobre alguns objetos ou tópicos específicos, a introdução de materiais de leitura sobre esses tópicos pode aumentar seu interesse e motivação para ler.

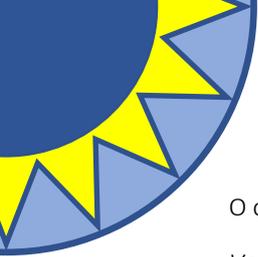




Comunicação

As dificuldades de comunicação são comuns na SSM, com atraso na fala sendo maior que o atraso motor. Fraquezas na linguagem expressiva quando comparadas à linguagem receptiva também são comuns. Verificou-se que a compreensão verbal é uma força relativa em indivíduos testados formalmente usando testes de QI. Pessoas com SSM podem, portanto, entender muito do que está sendo dito, mas têm dificuldade em produzir respostas verbais. Isso pode resultar em frustração quando as pessoas não conseguem expressar seus pensamentos e sentimentos, o que pode, por sua vez, afetar o comportamento.

Pensa-se que dificuldades na produção da fala possam estar relacionadas à disfunção motor-oral, comum em pessoas com SSM. Problemas auditivos e infecções de ouvido também podem afetar o desenvolvimento da fala (consulte a seção "Saúde").



O que pode ajudar?

Verificar a audição - A identificação precoce de problemas auditivos pode reduzir o impacto deles na comunicação.

Usar sinais - usada juntamente com a terapia da fala e linguagem (SLT – Speech and Language Therapy), sinalizar melhora o desenvolvimento da linguagem e ajuda a reduzir a frustração. Os membros da família devem ser incentivados a aprender Makaton ou outros sistemas simples de sinais.

Usar imagens - Usar um método como a abordagem do Sistema de Comunicação de Troca de Imagens, PECS (Picture Exchange Communication System), que envolve o uso de imagens para solicitar itens, pode ser útil, principalmente para aqueles com diagnóstico adicional de Transtorno do Espectro Autista (TEA).

Use um passaporte de comunicação - são folhetos centrados na pessoa que contêm informações sobre o indivíduo, incluindo a melhor forma de se comunicar com ele e suas preferências e opiniões, o que pode ajudar na comunicação de indivíduos com dificuldades verbais.

Procure informações profissionais - Se houver preocupações específicas sobre comunicação, é importante buscar informações dos serviços SLT.

Habilidade adaptativa

Habilidades adaptativas são as habilidades necessárias para se dar bem na vida cotidiana, desde vestir e ir ao banheiro até viver de forma independente e administrar dinheiro. Na SSM, esses tipos de habilidades parecem ser menos bem desenvolvidos do que o esperado com base na idade ou na capacidade cognitiva.

Os idosos são descritos como bastante dependentes das pessoas ao seu redor e incapazes de concluir tarefas como vestir-se ou cozinhar de forma independente.

Isso afeta a vida independente e o emprego, o que atualmente é raro em adultos com SSM. Esse quadro pode mudar, pois as crianças que foram diagnosticadas mais recentemente usando testes mais sensíveis podem ser menos afetadas e levar uma vida mais independente.

Algumas áreas do funcionamento adaptativo são mais fortes do que outras; por exemplo, a socialização (a capacidade de conviver com outras pessoas) é considerada uma força relativa. Curiosamente, embora os aspectos de socialização e as habilidades de comunicação adaptativa aumentem com a capacidade cognitiva, as habilidades da vida diária não estão fortemente relacionadas à capacidade cognitiva. Isso apóia a sugestão de que pode haver uma incompatibilidade entre a capacidade cognitiva e a conquista nas habilidades da vida cotidiana. Foi sugerido que essa diferença entre capacidade cognitiva e comportamento adaptativo pode resultar de alguns dos comportamentos difíceis associados ao SSM, como impulsividade, explosões de temperamento e "busca de atenção".

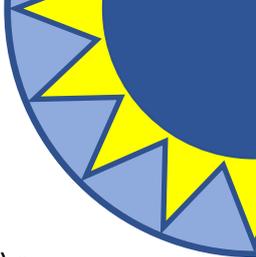
O que pode ajudar?

Use avisos visuais, horários visuais ou planos para tarefas diárias - ajudam a sequenciar as atividades e a reforçar as instruções verbais fornecidas. Eles servem como um auxiliar de memória e fornecem informações adicionais que podem ser perdidas para quem tem problemas de audição.

Incentivar a independência - Incentive a pessoa com SSM a fazer as coisas por conta própria sempre que possível, deixe-as participar de atividades em casa, como cozinhar, arrumar e planejar atividades.

Planejar o desenvolvimento de habilidades futuras - Explore opções de cursos ou estágios para adolescentes e adultos mais velhos que possam permitir o desenvolvimento de habilidades de vida independentes.





Idade Escolar

Pessoas com SSM têm um padrão incomum de habilidades (consulte a seção "Capacidade cognitiva") e isso, juntamente com problemas comportamentais (consulte a seção "Comportamentos que desafiam"), pode resultar em dificuldades para encontrar uma escola apropriada. Não existe um tipo de escola que seja idealizada para atender as necessidades de uma pessoa com SSM.

As autoridades educacionais divergem muito na maneira como alocam recursos para crianças com Necessidades Educacionais Especiais (NEE); encontrar a escola mais apropriada dependerá do nível de habilidade da criança, do seu perfil de pontos fortes e fracos e dos recursos específicos disponíveis nas escolas localmente.

Cada vez mais, há uma ênfase na inclusão de crianças com NEE, especialmente para crianças em idade escolar primária. Em essência, isso significa colocar as crianças nas escolas regulares (com ou sem apoio adicional) ou em unidades ligadas à escola regular. Os cuidadores podem ou não sentir que esta é a melhor opção para seus filhos; é importante considerar o perfil de habilidades da criança e necessidades para tomar essa decisão (habilidades acadêmicas e sociais e questões comportamentais).

Muitas crianças com SSM precisam de um ritmo mais lento e de uma atenção mais individualizada, que são geralmente fornecidos em escolas e unidades especiais. Em todos os casos, é recomendado um ambiente estruturado com rotinas previsíveis.

Em um estudo que incluiu crianças em idade escolar com SSM¹:

35% frequentaram escolas para crianças com deficiência intelectual grave.

21% frequentaram escolas para crianças com deficiência intelectual moderada.

21% estavam em escolas residenciais / internatos para crianças com deficiência intelectual.

10% frequentaram escolas para crianças com níveis mistos de deficiência intelectual.

7% estavam em uma escola regular.

3% assistiram a uma aula especial no ensino regular.

3% frequentaram uma unidade de linguagem.

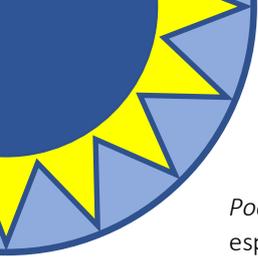
Este estudo foi realizado há muito tempo (os dados foram publicados em 2001); portanto, é possível que o perfil descrito tenha mudado; tanto com mudanças na legislação quanto no diagnóstico de indivíduos menos afetados. No entanto, continua a ser o caso de que a maioria das pessoas com SSM estão em escolas ou unidades especiais, ou pelo menos de exigirem um apoio adicional considerável durante a escolarização.

O que pode ajudar?

Fornecer às escolas informações sobre o SSM como uma síndrome - Entregar este livreto aos profissionais envolvidos na educação, juntamente com quaisquer recursos adicionais que você achar úteis, podem fornecer informações valiosas sobre as dificuldades que uma pessoa com SSM pode experimentar e como auxiliá-la. Além disso, será útil que os professores entendam as possíveis causas de alguns dos comportamentos apresentados (consulte a seção "Comportamentos que desafiam").

Fornecer às escolas informações sobre a pessoa com SSM - É importante que os professores estejam cientes dos pontos fortes e fracos da pessoa. Isso pode ajudar no planejamento de programas educacionais para indivíduos com SSM.

¹ Udwin, Webber & Horn (2001)

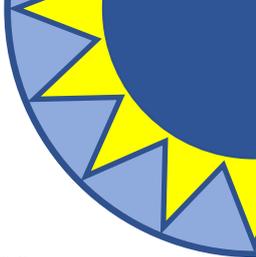


Podem ser usadas abordagens de ensino que incentivem as áreas mais fortes do indivíduo - dicas viso espaciais, gestos ou sinalizações, e figuras de símbolos podem ser usados para apoiar os métodos de ensino oral.

Monitorar o progresso e buscar apoio e avaliações adicionais - O progresso em relação às metas deve ser monitorado pelas escolas e faculdades e, também, pelos prestadores de cuidados, para identificar onde o apoio é eficaz e onde é necessário apoio adicional. Isso requer comunicação eficaz entre os cuidadores e as escolas / faculdades. Os planos devem ser dinâmicos e o suporte deve ser flexível para acomodar as mudanças à medida que elas se desenvolvem.

Planejar o futuro - Olhar para o futuro é importante em cada estágio da educação. Isso pode envolver considerar o nível de capacidades e de habilidades da pessoa, seus interesses e o contexto mais amplo (localização geográfica, recursos de financiamento), para planejar que tipo de colocação na escola / pós-escola seria melhor para ela.





Relações sociais

As pessoas com SSM são frequentemente descritas como muito amigáveis e extrovertidas, e consideram a atenção social recebida particularmente gratificante. Muitos desenvolvem fortes relações sociais em casa, escola / faculdade e na comunidade em geral. Isso traz benefícios para o bem-estar e a felicidade da pessoa com SSM, podendo ser útil, também, no planejamento de programas que visam desenvolver habilidades e comportamentos nos quais a atenção social recebida pode ser usada como recompensa.

Em comum com muitas pessoas com deficiência intelectual, muitas vezes as pessoas com SSM não compreendem as regras subjacentes, 'não escritas', que governam as interações sociais (por exemplo, espaço social / pessoal) e podem não estar cientes das restrições sociais que são tão claras para outras. Como tal, eles podem abordar estranhos de uma maneira excessivamente amigável. Compreensivelmente, isso pode ser uma grande preocupação para os cuidadores, que temem que seu filho seja muito confiante e que possa ser manipulado / enganado se não for supervisionado o tempo todo.

Pessoas com SSM também podem se comunicar com outras pessoas interrompendo suas conversas e usando perguntas repetitivas. Eles também tendem a falar sobre temas repetitivos (consulte a seção "Comportamento repetitivo e interesses restritos").

Ter uma deficiência intelectual, além de ter uma personalidade carinhosa, pode significar que amigos e parentes adultos podem involuntariamente tratar como "bebê" ou "abusar" de pessoas com SSM. É importante, portanto, explicar a esses adultos como se comportar adequadamente em relação ao indivíduo com SSM, sendo o mais tolerante e paciente possível em relação a quaisquer dificuldades que ele / ela possa ter. Ser capaz de explicar claramente do que uma pessoa com SSM é capaz (e com o que ela pode ter dificuldades) pode ajudar.

Dificuldades específicas com o comportamento social na SSM são encontradas em duas áreas principais, o comportamento de "busca de atenção" e as características do Transtorno do Espectro do Autismo (TEA).

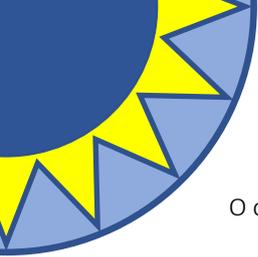
"Procurando atenção"

O comportamento de "busca de atenção" é comumente descrito em pessoas com SSM. Isso parece ser melhor caracterizado como um forte impulso para chamar a atenção de pessoas específicas. Não parece ser um nível de sociabilidade mais generalizado e indiscriminado.

As pessoas com SSM são descritas como frequentemente desejando entrar em contato ou interagir com "pessoas favoritas" específicas. Esse comportamento foi relatado por cuidadores e professores, sugerindo que seja mostrado em casa e em outros locais.

Embora a "busca de atenção" seja, frequentemente, mostrada aos cuidadores, também podem ser a irmãos, professores ou até ao motorista do ônibus que se tornam objeto desse comportamento. Nas crianças, isso parece ser mais direcionado aos adultos do que aos pares de sua idade.

É provável que esse comportamento de busca de atenção seja mais notável na SSM devido a alguns dos outros comportamentos geralmente mostrados; por exemplo, geralmente há relatos de explosões de temperamento, agressão ou comportamento auto lesivo (todos os quais são mais comuns na SSM) sendo mostrados quando a atenção não está disponível. Isso fará com que o comportamento se destaque mais e torne mais difícil o gerenciamento. Para os cuidadores, o foco de demandas persistentes por atenção pode se tornar estressante.



O que pode ajudar?

Incentivar diversas relações sociais - Incentivar diversas relações pode reduzir o foco intenso em obter atenção de pessoas específicas e fornecer chances de praticar e melhorar as habilidades sociais.

Facilitar brincadeiras e habilidades sociais - Cuidadores e professores podem incentivar e ensinar habilidades sociais, incluindo turnos e compartilhamento. Alguns profissionais de saúde recomendam 'scripts', nos quais a pessoa é ensinada a usar frases sociais apropriadas. "Histórias sociais" (histórias inventadas sobre situações sociais, geralmente com fotos) são outro conjunto de técnicas úteis.

Explique com quem ele estará durante o dia - As ferramentas de comunicação, como horários visuais, podem ser úteis para informar às pessoas com quem irão se encontrar durante o dia; ajudando com planos e expectativas e reduzindo respostas negativas à mudança (por exemplo, se um membro preferencial da equipe estiver doente). Eles também podem ajudar com perguntas repetitivas sobre o que está acontecendo e com quem, pois a pessoa pode ser direcionada ao horário.

Explorar pausa - Isso permite que a pessoa com SSM passe algum tempo com outra família ou em uma unidade residencial local em intervalos regulares. Os cuidadores podem ter uma pausa merecida, além de fornecer à pessoa com SSM a oportunidade de conhecer novas pessoas e desfrutar de novas experiências e novas rotinas.

Transtorno do Espectro do Autismo

O autismo ou Transtorno do Espectro do Autismo (TEA) afeta a interação e a comunicação social e está associado a padrões restritos e repetitivos de pensamento, interesses e comportamentos, além de problemas com brincadeiras imaginativas e de faz de conta e, muitas vezes, múltiplas sensibilidades sensoriais. Os diagnósticos de TEA são mais comuns na SSM em comparação com outras pessoas com deficiência intelectual, embora não sejam mais comuns do que em várias outras síndromes genéticas.

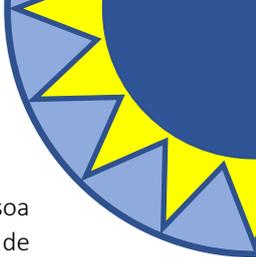
As estimativas de quão comum é o TEA na SSM variam, mas as taxas citadas geralmente são superiores a 50%. A fonte da variabilidade é provavelmente devido à forma como as características do TEA são medidas. Resultados de questionários preenchidos por cuidadores são geralmente relatados; pouco se sabe sobre as taxas de diagnósticos formais, clínicos.

Foi sugerido que algumas pessoas com SSM podem receber um diagnóstico de TEA principalmente devido a anormalidades da linguagem e comportamentos repetitivos. Como tal, os perfis de comportamento podem diferir do TEA, onde não há uma causa subjacente identificável (que geralmente é o caso). As habilidades de socialização podem ser uma força relativa na SSM; um padrão que não é típico daqueles com TEA.

Embora não esteja claro exatamente como o TEA é comum na SSM, há boas evidências de que vários problemas relacionados ao TEA são particularmente prevalentes na SSM. Isso inclui comportamento repetitivo e problemas sensoriais (os quais são abordados em seções separadas neste livreto). Mesmo para indivíduos com SSM que não se qualificam para um diagnóstico de TEA, pode haver uma série de desafios de desenvolvimento relacionados a habilidades sociais e relacionamento social; dificuldades com linguagem e comunicação, tendências obsessivas e dificuldades com brincadeiras imaginárias e de faz de conta. Todas essas questões precisam ser abordadas por seus méritos, independentemente de um diagnóstico formal para TEA ter sido dado.

Dados os vários relatos de casos de indivíduos com SSM que recebem diagnósticos formais de TEA, fica claro que um diagnóstico de SSM não deve excluir a possibilidade de uma pessoa atender a critérios para TEA. Se uma pessoa luta com questões relacionadas à sintomatologia de TEA, o recebimento de um





diagnóstico pode ajudar a identificar estratégias para alterar o ambiente para facilitar a vida dessa pessoa e facilitar o acesso a serviços e financiamento. Ter a SSM descrevendo a causa subjacente dos desafios de desenvolvimento e comportamentais do indivíduo, o TEA é uma das várias possíveis consequências clínicas.

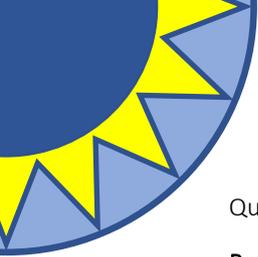
O que pode ajudar?

Explore recursos para TEA e veja o que funciona - Agora, existem muitos recursos disponíveis que fornecem estratégias para gerenciar uma variedade de problemas associados ao TEA; por exemplo, comportamento repetitivo, comunicação e relacionamento social. O site da National Autistic Society (consulte a seção "Fontes de ajuda e contatos úteis") é um bom lugar para começar.

Considere horários visuais - esses são recursos TEA comumente usados e podem ser muito úteis para pessoas com deficiência intelectual de maneira geral. Eles servem como um lembrete visual dos planos para o dia e das atividades em que há problemas com a lembrança. Eles também podem fornecer garantias sobre o que está por vir, o que pode reduzir o questionamento repetitivo sobre esse tópico.

A facilitação da comunicação é importante - Existem várias estratégias baseadas em evidências, incluindo o Picture Exchange Communication System (PECS) e o Makaton (uma linguagem de sinais simplificada). Consulte a seção "Comunicação" para obter mais detalhes.

Procure informações profissionais - Se houver preocupações de que uma pessoa com SSM tenha TEA, o diagnóstico da síndrome não deve impedir a avaliação formal de possível TEA e uma avaliação deve ser solicitada. Onde há TEA presente, o diagnóstico pode fornecer acesso valioso aos recursos e pacotes de suporte. Também pode melhorar a compreensão do social, do idioma, da brincadeira e de outros desafios do indivíduo, além de facilitar o suporte educacional adequado.



Questões sensoriais

Pessoas com SSM podem ter respostas incomuns às informações sensoriais. As informações sensoriais podem vir de muitos aspectos diferentes do ambiente, incluindo ruídos, odores, sons, luzes e imagens, gostos, texturas e sentimentos. As informações sensoriais também estão envolvidas no equilíbrio e na coordenação.

Um estudo de crianças com SSM constatou que elas diferem em seu perfil sensorial de outras crianças (aquelas com e sem deficiência intelectual), sugerindo que problemas sensoriais são uma característica específica da síndrome. Problemas sensoriais podem ser mais pronunciados em pessoas com SSM que têm dificuldades relacionadas ao Transtorno do Espectro do Autismo (TEA), onde as diferenças sensoriais são comuns; no entanto, as pessoas sem TEA também podem mostrar preferências sensoriais específicas.

As dificuldades no processamento da entrada sensorial podem ser descritas como problemas de "integração sensorial". A diferença sensorial pode incluir procurar ou evitar estímulos sensoriais, dependendo da pessoa. Comportamentos que fornecem estimulação sensorial podem ser descritos como "auto estimuladores".

Alguns dos comportamentos repetitivos que são muito comuns na SSM (por exemplo, balançar, girar, mexer e mastigar) podem fornecer informações sensoriais para o indivíduo envolvido neles. Se uma pessoa busca informações sensoriais, há uma grande variedade de brinquedos e objetos sensoriais disponíveis que podem fornecer a estimulação de que desfrutam. Alguns tipos de comportamentos de busca sensorial podem não ser apropriados ou podem colocar a pessoa em risco (por exemplo, morder objetos inadequados).

Se uma pessoa evita informações sensoriais específicas, o ambiente pode ser adaptado para atender a essas preferências. A hiperacusia (extrema sensibilidade ao ruído) é mais comum na SSM do que naqueles sem a síndrome; portanto, evitar ambientes ruidosos ou comportamentos difíceis quando expostos a certos ruídos pode ser um desafio. As sensibilidades sensoriais também podem impactar na alimentação e podem resultar ou serem compostas por diferenças sensorio-motoras orais na SSM.

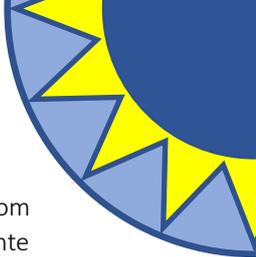
O que pode ajudar?

Fornecer estimulação sensorial - Há uma enorme variedade de brinquedos sensoriais e objetos disponíveis para fornecer informações sobre os diferentes sentidos. Por exemplo, para aqueles que buscam estimulação sensorial através de objetos bucais ou mãos, objetos em borracha podem ser comprados na forma de "tubos em borracha", pulseiras, colares etc. Muitas escolas têm salas sensoriais projetadas especificamente para fornecer informações sensoriais agradáveis. Pode ser um processo de tentativa e erro descobrir quais são as coisas nas quais a pessoa está mais interessada. A instituição de caridade infantil Cerebra tem uma biblioteca de brinquedos onde as famílias podem emprestar brinquedos para ver se o filho gosta delas (consulte "Fontes de ajuda e informações úteis Seção Contatos").

Adapte o ambiente - tente identificar qualquer estímulo específico que o indivíduo considere aversivo e gerencie situações em que estejam presentes adequadamente (por exemplo, se o ruído for aversivo, os protetores auriculares poderão ser usados em ambientes ruidosos). Alterar rotinas e ambientes para evitar situações aversivas (por exemplo, transições de classe inteira) também pode ser eficaz. Para estímulos que não podem ser evitados, programas sistemáticos de dessensibilização (envolvendo exposição gradual e sistemática a estímulos aversivos específicos) podem ser úteis (consulte "Buscar contribuição profissional").

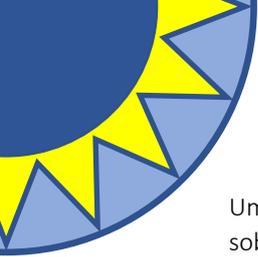
Acessar recursos de informação - Existem muitas informações sobre o gerenciamento de problemas sensoriais em relação ao TEA - mesmo que uma pessoa não tenha um diagnóstico de TEA, isso pode ser útil quando se pensa em ambientes e atividades.





Buscar contribuição profissional - A terapia ocupacional (TO) pode ser benéfica para pessoas com SSM com problemas sensoriais. Os terapeutas ocupacionais podem realizar avaliações de pessoas em seu ambiente cotidiano, observando suas habilidades, seu ambiente e as atividades que realizam (por exemplo, atividades cotidianas, como vestir-se e comer).

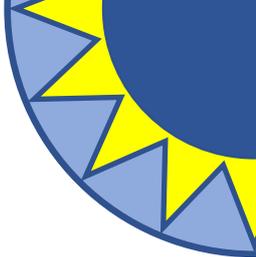
¹ Hildenbrand & Smith (2012)



Um terapeuta ocupacional treinado em integração sensorial pode oferecer aconselhamento especializado sobre esse assunto. Uma abordagem sugerida para gerenciar problemas sensoriais é uma "dieta sensorial". Essa é uma abordagem que visa manter o nível de estímulo de uma pessoa durante o dia, usando um programa planejado de atividades que é adaptado à pessoa. Um psicólogo clínico também pode fornecer informações, por exemplo, sobre dessensibilização sistemática.

Se os cuidadores acharem que pode haver um problema com sensibilidades orais e / ou dificuldades sensório-motoras que afetam a alimentação, consulte um profissional médico (por exemplo, um clínico geral ou pediatra que possa se referir a serviços de terapia de fala e linguagem).





Comportamentos que desafiam

Em comparação com pessoas com deficiência intelectual com uma causa diferente, as pessoas com SSM mostram mais comportamentos que podem ser descritos como "desafiadores". Estes incluem explosões de temperamento, agressão e autolesão. Atualmente, "comportamentos que desafiam" é um termo comumente utilizado para tais comportamentos ou, às vezes, "comportamento desafiador" é usado; no entanto, algumas pessoas acham que isso sugere que a pessoa que mostra o comportamento tem intenção de que o comportamento seja difícil. É importante ressaltar que, quando esses comportamentos são mostrados, a própria pessoa não está sendo desafiadora; o comportamento pode ser angustiante para as pessoas à sua volta e possivelmente causar danos. É importante reconhecer que esses comportamentos podem atuar como uma forma de comunicação ou expressar angústia ou desconforto quando meios alternativos de comunicação não estão disponíveis.

Além disso, embora esses comportamentos sejam mais comuns em pessoas com SSM do que seria esperado em comportamentos típicos no geral, isso não significa que eles sejam inevitáveis. Nem todas as pessoas com SSM mostram esses comportamentos e, para aqueles que os desenvolvem, existem estratégias que podem ser eficazes na redução desses comportamentos.

Explosões de temperamento

Para algumas pessoas com SSM, explosões de temperamento podem ser um problema. Podem ser difíceis de conter e podem continuar por períodos prolongados. As explosões de temperamento são caracterizadas como explosões repentinas de emoções negativas e podem envolver uma série de comportamentos, como choro, grito, autolesão, agressão ou comportamento destrutivo. É importante lembrar que é improvável que essas explosões de raiva estejam totalmente sob o controle da pessoa que as mostra, ilustrado pelo fato de muitas pessoas com SSM expressarem remorso após uma explosão.

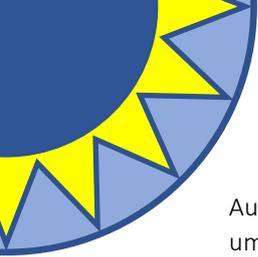
Agressão

O comportamento agressivo costuma ser mostrado por pessoas com SSM, embora as frequências relatadas desses comportamentos variem consideravelmente (provavelmente em parte devido aos diferentes tipos de comportamentos que podem ser descritos como 'agressão', por exemplo, agressão verbal, agressão física). Ao falar sobre agressão, é importante estar ciente de que não é sugerido que a pessoa que mostra o comportamento possa causar danos, mas apenas que esse é um resultado possível do comportamento.

Estimativas comuns sugerem que cerca de 70 a 90% das pessoas com SSM mostram comportamento agressivo. Essas taxas são mais altas que um grupo de pessoas com deficiência intelectual de origem mista e, também, naquelas com deficiência intelectual associada a síndromes genéticas específicas. Isso sugere que o comportamento agressivo é um problema específico associado ao SSM para o qual os cuidadores e profissionais devem estar alertas.

Os tipos de comportamento agressivo mostrados por pessoas com SSM parecem ser semelhantes aos mostrados por outras pessoas com deficiência intelectual e incluem bater, chutar, agarrar, socar e destruir propriedades. Outros comportamentos incluem morder (que, como em caso de lesão pessoal, pode em alguns casos estar relacionado à boca) e, anedoticamente, 'abraços fortes' e a cutucada dos olhos de outras pessoas foram relatados. Morder e bater, especificamente, parece ser mais comum na SSM do que em outras pessoas com deficiência intelectual.

Embora o comportamento de agressão não pareça ser mostrado com mais frequência por pessoas com SSM, quando mostrada, ele não parece ser mais severo do que o mostrado por outras pessoas com deficiência intelectual. Verificou-se que uma agressão mais severa pode ser demonstrada por aqueles que são mais hiperativos, aqueles que têm mais comportamentos relacionados ao Transtorno do Espectro do



Autismo (TEA) e, particularmente, aqueles que são mais impulsivos, que podem ter dificuldades em parar um comportamento uma vez iniciado.

Automutilação

A automutilação é um comportamento não acidental iniciado por uma pessoa que causa danos a si mesma (por exemplo, bater com a cabeça, morder as mãos e coçar). Até cerca de 90% das pessoas com SSM apresentam comportamentos que podem ser descritos como auto prejudiciais, e esses comportamentos foram relatados desde os 18 meses de idade.

Há um consenso de que as taxas desse comportamento na SSM são muito mais altas do que nas pessoas com deficiência intelectual que não têm SSM. A grande chance do desenvolvimento desses comportamentos significa que é especialmente importante conhecer os tipos de comportamento mostrados e o que pode ser gatilho para esses comportamentos, a fim de ajudar no seu gerenciamento.

Os tipos e a gravidade desses comportamentos podem variar, amplamente, entre as pessoas com SSM e ao longo da vida delas. Pessoas diferentes podem mostrar comportamentos diferentes e os comportamentos mostrados pela mesma pessoa podem variar ao longo da vida.

Os tipos de comportamento auto prejudiciais mostrados incluem aqueles que, geralmente, são exibidos por pessoas com deficiência intelectual, por exemplo automutilação e comportamentos mais raros, por exemplo retirar as unhas dos dedos das mãos e dos pés (onicotilomania) e inserir objetos nos orifícios corporais (poliembolocoilomania). Auto bater e auto morder (geralmente mãos) estão entre os comportamentos auto prejudiciais mais comumente mostrados na SSM.

O que pode ajudar (sugestões gerais)?

Sugestões gerais para gerenciar comportamentos que desafiam estão descritas abaixo. A adequação e eficácia dessas técnicas dependerão da função do comportamento (isto é, o que o comportamento "representa" para a pessoa que mostra o comportamento).

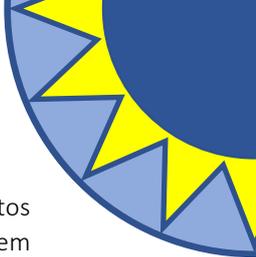
Gerenciamento de explosões de temperamento - A severidade dos comportamentos mostrados durante explosões de temperamento pode ser reduzida usando uma variedade de técnicas. Isso inclui distração (redirecionando a atenção da pessoa para outra coisa) e descalcificação (usando respostas calmantes, verbais e não verbais ao comportamento para reduzir os níveis de raiva). Usar o humor (por exemplo, fazer uma ação ou piada engraçada favorita) pode ser eficaz tanto como distração durante uma explosão de raiva quanto também pode diminuir a escala de uma situação. Ensinar habilidades de auto acalmar (coisas que uma pessoa pode fazer quando fica com raiva e que pode acalmá-la, por exemplo, mudar para um espaço silencioso) também pode ser eficaz.

Facilitar a comunicação - O uso de ferramentas para facilitar a comunicação e, se necessário, buscar informações dos serviços de terapia da fala e linguagem e trabalhar com escolas ou estágios (consulte a seção "Comunicação"), pode permitir que as pessoas comuniquem seus sentimentos e façam solicitações com mais eficiência. Isso pode potencialmente reduzir a autolesão ou agressão que se associou à comunicação com os cuidadores e à obtenção de respostas gratificantes.

Reforçar a espera - Se o comportamento ocorrer em situações em que a espera está envolvida, pode ser útil desenvolver habilidades de espera. Cronômetros visuais e exposição gradual a um tempo maior de espera com recompensas podem desenvolver essas habilidades. Também pode ser útil ensinar um sinal ou usar um cartão com foto para 'esperar' e usá-lo com frequência, recompensando a boa espera.

Facilitar o sono - Consulte a seção 'Sono' para obter mais informações, mas especificamente aqui, permita que as pessoas tirem uma soneca durante o dia em casa e na escola ou em colo de adulto, se necessário, para evitar uma pessoa gravemente fatigada, que poderia resultar em um desabafo, autolesão ou agressão.





Identifique e lide com a dor - Há boas evidências de que a dor pode aumentar o risco de se causar ferimentos e agressões. É importante, portanto, excluir condições dolorosas nas pessoas com SSM que não conseguem descrever verbalmente e efetivamente que estão com dor (provavelmente a maioria das pessoas). Foram desenvolvidas ferramentas que permitem aos cuidadores avaliar a presença de dor observando o comportamento (consulte a seção 'Saúde' e 'Fontes de ajuda e contatos úteis'). Isso pode ser útil quando se considera se a dor pode ser uma causa potencial de comportamentos que desafiam.

Busque informações profissionais - Se os comportamentos não puderem ser gerenciados usando estratégias implementadas pelos cuidadores, pode ser necessário buscar informações dos serviços de psicologia, que podem iniciar a avaliação do comportamento (incluindo a identificação da função do comportamento) e sugerir planos de gerenciamento. Uma abordagem usada pelos psicólogos para reduzir comportamentos que desafiam são as técnicas de reforço diferencial. Reforço Diferencial de Outro Comportamento (DRO) é onde uma recompensa (reforçador) é fornecida quando um comportamento de problema específico não é mostrado. O Reforço Diferencial do Comportamento Incompatível (DRI) é outra abordagem, na qual uma recompensa é dada quando é mostrado um comportamento que é incompatível com o comportamento do problema. Essas são apenas duas abordagens que tiveram algum sucesso na redução das taxas de comportamentos problemáticos em pessoas com deficiência intelectual. Existem várias outras abordagens que podem ser eficazes no gerenciamento do comportamento, e a escolha da abordagem dependerá de vários fatores, incluindo os resultados das avaliações iniciais.

Quando o transtorno de humor ou comportamento é muito grave, com impacto significativo no bem-estar e a pessoa não responde a intervenções psicológicas, educacionais e sociais, o uso de medicamentos prescritos e monitorados cuidadosamente por um clínico adequadamente qualificado e experiente pode ajudar quando fornecido em combinação com outras intervenções não farmacológicas. Os medicamentos nunca devem ser utilizados como substitutos de outras intervenções indisponíveis. Esta é uma área altamente especializada da prática clínica e é vital garantir que o indivíduo esteja sendo ajudado pelo médico certo.

O que pode ajudar (agressão)?

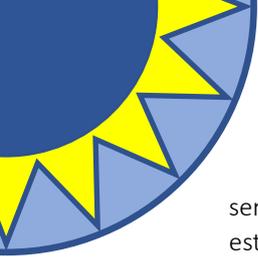
A agressão geralmente ocorre durante uma explosão de temperamento; portanto, as estratégias descritas anteriormente também podem ser eficazes na redução da agressão. A seguir, sugestões que podem ser úteis no gerenciamento específico da agressão.

Reduzir a região da mordida(boca) - Se se pensa que a mordida está relacionada à boca (inserir mãos ou objetos na boca) e a entrada sensorial fornecida, as sugestões na seção "Problemas sensoriais" podem ser úteis para reduzir isso.

Use roupas que protejam contra comportamentos específicos - A curto prazo, o uso de roupas que protejam áreas específicas do corpo pode reduzir o impacto do comportamento. Também pode permitir que as pessoas ao redor da pessoa respondam menos a casos de agressão. Isso pode reduzir respostas potencialmente gratificantes que podem ser fornecidas inadvertidamente a uma pessoa que mostra o comportamento, por exemplo, afastando-se, interrompendo uma tarefa ou dizendo-lhes para parar. Por exemplo, se beliscar-se é um problema, mangas compridas podem ajudar a diminuir o impacto disso. Deve-se buscar informações dos serviços de psicologia para agressão grave que represente um risco à segurança e ao bem-estar.

O que pode ajudar (autolesão)?

A autolesão pode ocorrer durante um temperamento ou explosão emocional; portanto, as estratégias descritas anteriormente também podem ser eficazes na redução da autolesão. A seguir, sugestões adicionais que podem ser úteis no gerenciamento específico de lesões pessoais. As informações dos



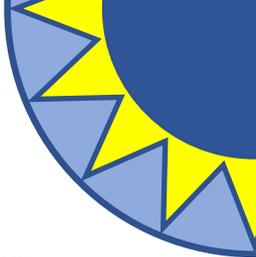
serviços de psicologia devem ser buscadas para lesões graves, o que representa um risco à saúde e ao bem-estar.

Bater com a cabeça: onde bater com a cabeça apresenta risco de ferimentos graves, um capacete pode ser usado para reduzir o impacto. Os médicos de clínica geral podem ser procurados para uma referência para esse tipo de capacete.

Mordedura de unhas: pintar as unhas com 'Stop n gro' (um fluido desagradável e não tóxico comercializado para parar de roer as unhas) ou fazer uma confusão de unhas pintadas pode impedir a mordida de unhas.

Mordida automática: a boca pode ser relevante em comportamentos de autolesão, na SSM (consulte a seção "Problemas sensoriais") e, em algumas circunstâncias (mas certamente não todas), essa boca pode ser "moldada" em mordida. Por exemplo, quando falar em boca resulta em uma resposta gratificante (por exemplo, atenção social ou remoção de uma tarefa não preferida), isso pode tornar esse comportamento mais provável de ocorrer novamente. Fornecer um item alternativo que seja seguro para a boca e fornecer feedback sensorial, como os objetos em borracha disponíveis (que podem ser comprados na forma de 'tubos em borracha', pulseiras, colares etc.), pode reduzir a boca.





Impulsividade, Hiperatividade e Concentração

Impulsividade, baixa concentração, distração e inquietação são frequentemente descritas em pessoas com SSM. Esse conjunto de comportamentos é comumente considerado em relação ao Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH), onde eles fazem parte dos critérios de diagnóstico.

Há relatos de que o TDAH ocorre com frequência em indivíduos com SSM, apoiando a sugestão de que esse conjunto de comportamentos possa ser uma característica comum das pessoas com SSM. No entanto, relativamente pouco se sabe atualmente sobre o quão comum essa associação é. Impulsividade, baixa concentração, falta de atenção, impulsividade, distração, inquietação e inquietação podem se sobrepor, com algumas pessoas tendo dificuldades em se relacionar mais com alguns desses problemas do que outros. Quando esses desafios são importantes, eles podem afetar gravemente o funcionamento em casa, na escola e em adultos.

Impulsividade

A impulsividade é descrita pelos cuidadores como sendo particularmente problemática e, também, muito comum na SSM. O comportamento impulsivo pode ser difícil de gerenciar, tanto em casa quanto em um ambiente educacional. Esse tipo de comportamento pode incluir dificuldade em esperar a vez, em interromper conversas ou jogos, ser facilmente distraído e exigir que as demandas sejam atendidas imediatamente. Estes são os indivíduos que tendem a "agir primeiro e pensar depois" - se é que fazem. Esses altos níveis de impulsividade parecem ser maiores do que seria esperado para o nível de deficiência intelectual do indivíduo e são maiores do que em uma série de outras síndromes genéticas. Altas taxas de impulsividade são encontradas em crianças e adultos com SSM e demonstraram estar relacionadas a outras questões comportamentais, em particular a agressão. Isso sugere que é uma questão específica na SSM que deve ser considerada nos planos de educação para crianças em idade escolar e quando se pensa em comportamento em pessoas de todas as idades.

Hiperatividade

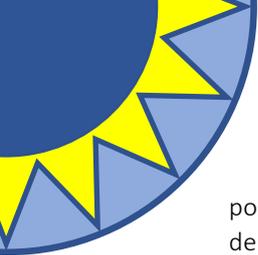
As descrições de SSM geralmente incluem hiperatividade e há relatos de taxas elevadas de diagnóstico de TDAH em indivíduos com SSM. Isso sugere que a hiperatividade pode ser um problema para muitos com a síndrome. No entanto, houve uma pesquisa formal limitada sobre hiperatividade na SSM e, portanto, até que ponto a hiperatividade é um comportamento particularmente comum ou altamente problemático é menos clara do que a impulsividade. Foi sugerido que a hiperatividade pode diminuir com a idade na SSM em maior extensão do que a impulsividade.

Concentração

Pode ser difícil avaliar a atenção e a concentração em pessoas com deficiência intelectual, mas descrições de pessoas com SSM de cuidadores e professores sugerem que as pessoas com SSM podem ter dificuldade em prestar atenção às informações por um período significativo. Isso pode afetar a capacidade de adquirir novas habilidades, por exemplo, no ambiente escolar, à medida que os indivíduos lutam para se concentrar nas atividades de aprendizagem.

O que pode ajudar?

Desatenção, impulsividade, hiperatividade e baixa concentração geralmente co-ocorrem e pode ser difícil isolar quais delas estão afetando o comportamento e o aprendizado de uma pessoa. As estratégias a seguir



podem ser úteis para lidar com esse conjunto de comportamentos, fornecendo estrutura para reduzir a demanda atencional de tarefas e aumentar a motivação.

Faça a configuração certa - Pessoas com SSM tendem a funcionar melhor em configurações menores, mais calmas, menos perturbadoras e mais focadas. Às vezes, a assistência individual pode ajudar. Curtos períodos de trabalho intercalados com intervalos frequentes também são benéficos.

Estruturar tarefas claramente - Dê instruções claras e simples com etapas curtas e simples. Dicas (figuras ou palavras) podem indicar o que precisa ser concluído em cada estágio. Avisos e lembretes regulares incentivam a permanência na tarefa e lembram à pessoa o que eles devem fazer.

Use sugestões visuais - Devido aos prováveis pontos fortes das habilidades perceptivas e fraquezas da memória de curto prazo, o uso de figuras ou sugestões visuais / lembretes para ilustrar as atividades diárias, horários e outras atividades provavelmente serão mais eficazes do que as instruções verbais.

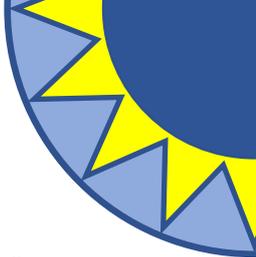
Utilize tópicos / assuntos favoritos e atividades preferidas - Se a pessoa tiver um forte interesse em tópicos específicos, livros ou jogos associados a esses temas podem ser usados para incentivar a concentração.

Use recompensas e cronômetros específicos - Itens como adesivos em um gráfico ou uma atividade que a pessoa desfruta (como o computador) podem ser usados como recompensa que pode ser desfrutada após um período (tempo) determinado envolvido em atividades mais estruturadas ou trabalhos. Um cronômetro pode ser usado para ajudar a avaliar quanto tempo há para cada atividade e isso pode ser aumentado à medida que a espera melhora.

Incentivar o auto estímulo - Para crianças e adultos mais velhos e mais capazes, incentivar o indivíduo a dar instruções em voz alta também pode ajudar na concentração. Isso pode ajudá-los a se lembrar de continuar trabalhando na tarefa, inicialmente pensando em voz alta e depois, esperançosamente, progredindo para dizer as instruções para si mesmos.

Procure informações profissionais - Se falta de atenção, impulsividade, hiperatividade e baixa concentração são uma preocupação significativa e afetam a função em uma variedade de configurações (situações), pode ser apropriado procurar informações de serviços de psicologia, por exemplo, por referência de um clínico geral. Como ocorre com outros distúrbios de comportamento descritos anteriormente (consulte a seção 'Comportamentos que desafiam'), quando os recursos do TDAH são graves e o indivíduo não responde suficientemente bem à variedade de intervenções psicológicas, educacionais e sociais disponíveis, o uso cuidadoso de medicamentos recentemente desenvolvidos, prescritos e monitorados cuidadosamente por um clínico adequadamente qualificado e experiente, podem ajudar quando administrados além do acima mencionado - nunca como um substituto para a indisponibilidade. Esta é uma área extremamente especializada da prática clínica e é importante garantir que o indivíduo esteja sendo ajudado pelo médico certo.





Comportamento Repetitivo e Interesses Restritos

Quase todas as pessoas com SSM mostram algum tipo de comportamento repetitivo ou estereotipado e, com frequência, vários tipos diferentes de comportamento são mostrados.

Comportamentos comuns: Os comportamentos mais comuns vistos são os dentes rangendo e inserindo mãos ou objetos na boca, que também são comuns em outras pessoas com deficiência intelectual. Esses comportamentos são descritos pelos cuidadores como interferindo pelo menos moderadamente na vida daqueles que os mostram. Outros comportamentos, frequentemente, descritos incluem balanço, rotação e mexer. Em algumas pessoas com SSM, esses comportamentos são auto estimulantes, fornecendo informações sensoriais (consulte a seção "Problemas sensoriais").

Comportamentos "únicos": outros comportamentos descritos em pessoas com SSM são encontrados com menos frequência em pessoas com deficiência intelectual. Isso inclui um comportamento incomum de "auto abraço", que geralmente acontece quando a pessoa está feliz ou animada. Pode aparecer quando a pessoa cruza os braços firmemente sobre o peito e tensiona a parte superior do corpo ou aperta as mãos na frente e aperta os braços para os lados. Um segundo comportamento repetitivo incomum é virar a página repetidamente (comportamento "lamber e virar", onde as pessoas lambem a mão e a usam para virar rapidamente as páginas).

Preferência pela rotina: as pessoas com SSM podem ter dificuldades em fazer a transição de uma atividade para outra e desejam fortemente consistência em sua rotina diária. Mudanças inesperadas podem deixar algumas pessoas com SSM ansiosas e podem resultar em uma explosão de humor.

Questionamento repetitivo e conversa restrita: Em indivíduos com linguagem expressiva suficiente, questionamentos ou conversas repetitivas também são descritos. Isso pode envolver conversas excessivas sobre temas ou tópicos favoritos específicos, que podem ser inapropriados ou não bem integrados à conversa. Onde a preferência pela rotina é um problema, perguntas repetitivas podem envolver planos e rotinas. Isso também pode estar relacionado a dificuldades de memória de curto prazo. Um tipo de questionamento repetitivo que é particularmente comum na SSM é repetidamente pedir para ver, falar ou entrar em contato com pessoas favoritas específicas (às vezes descritas como a pessoa que tem um forte 'apego' a pessoas específicas; consulte a seção "Relações sociais e Transtorno do Espectro do Autismo").

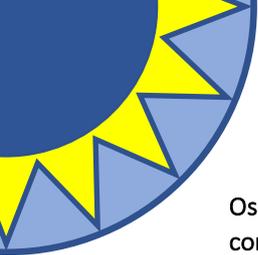
O que pode ajudar?

Comportamentos repetitivos - Se um comportamento repetitivo parece ter um elemento sensorial, ter atividades alternativas apropriadas ou itens sensoriais disponíveis (que fornecem uma entrada sensorial semelhante ao comportamento), que pode ser acessada de forma independente pela pessoa, pode aumentar a estimulação disponível e reduzir o comportamento auto estimulador (consulte a seção "Problemas sensoriais").

Preferência pela rotina - onde uma criança ainda não estabeleceu rotinas, pode ser útil 'misturar' rotinas para ensinar flexibilidade. Se as rotinas já estiverem estabelecidas, sempre que possível, tente manter os agendamentos o mais previsíveis possível. Se uma rotina precisa mudar ou se uma pessoa está prestes a experimentar algo novo, é importante explicar isso com bastante antecedência e, em várias ocasiões, se possível. Pode ser útil usar as "Histórias sociais" como auxílio. São histórias inventadas sobre situações sociais, geralmente com fotos.

Perguntas / conversas repetitivas - tente limitar as respostas a perguntas repetitivas. Pode ser aconselhável responder verbalmente apenas uma vez ao responder à pergunta e, em seguida, fornecer uma dica visual para se referir.

Dormir



Os problemas do sono são altamente característicos das pessoas com SSM, mais do que outras pessoas com deficiência intelectual (onde os problemas do sono também são elevados).

Atualmente, existem muitas pesquisas sobre as dificuldades do sono na SSM e é claro que o sono é um problema significativo para quase todas as pessoas com a síndrome (75-100%, dependendo de quais medidas do sono são usadas) e que esse problema do sono é provável que tenha uma causa biológica na maioria das pessoas. Os distúrbios do sono são evidentes tanto em pessoas com SSM causadas por uma exclusão quanto em pessoas com SSM causadas pela mutação do RAI1. Apesar do nosso conhecimento crescente, atualmente ainda existem muitos aspectos do sono na SSM que não são bem compreendidos.

Padrões de sono durante a vida útil

Bebês

Os bebês são descritos por seus cuidadores como bons adormecidos, muitas vezes tendo que ser acordados para se alimentar, mas mesmo nessa tenra idade, o sono geral é reduzido.

Crianças

Problemas significativos do sono surgem na infância, o que pode impactar a criança com SSM e as pessoas à sua volta. Problemas em adormecer são relatados em alguns, mas isso é menos problemático do que o despertar noturno frequente (média de cerca de meia hora) e o acordado cedo (por exemplo, antes das 5h), resultando em ciclos de sono mais curtos. Despertar fora de sincronia pode ser particularmente problemático na SSM, pois o comportamento noturno pode ser muito perturbador para outros membros da família e às vezes pode ser perigoso para a criança. Também é relatado que urinar na cama e roncar são problemáticos. Sonolência diurna é observada.

Crianças mais velhas, adolescentes e adultos

A atividade parece estar elevada no início da noite, sugerindo o início difícil do sono nessa idade. À medida que as pessoas envelhecem, parece haver redução do sono noturno e aumento do número de cochilos mais curtos. Apesar dessa aparente redução na qualidade do sono com a idade, os cuidadores relatam diminuição nos problemas de sono com a idade; é provável que isso se deva à redução de comportamentos nocivos noturnos com a idade, em vez de melhorar o sono.

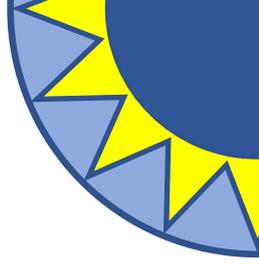
Sonolência diurna

Além dos problemas para dormir à noite, a sonolência diurna é comum - cochilos por SSM foram descritos como 'ataques do sono', aludindo à natureza repentina e irresistível da vontade de dormir. A sonolência diurna pode ser responsável por alguns comportamentos perturbadores mostrados por quem tem SSM. Essa sugestão é apoiada por uma relação entre as birras e o aumento da melatonina (o hormônio considerado responsável pela sonolência diurna).

Impacto na família

Não é novidade que as dificuldades relacionadas ao sono, especificamente comportamentos mostrados pela manhã, foram relacionadas ao aumento do estresse na família.





Possíveis causas de distúrbios do sono

O distúrbio do sono na SSM foi atribuído principalmente a um padrão de liberação invertida de um hormônio chamado melatonina, que interrompe o ritmo circadiano (o ritmo que informa ao corpo quando é dia e noite em termos de padrões de sono). Isso leva a níveis diurnos elevados de liberação de melatonina e redução da liberação noturna de melatonina, o padrão oposto à maioria das pessoas, resultando em sonolência diurna e vigília noturna. No entanto, nem todas as pessoas com SSM que apresentam distúrbios do sono têm essa liberação invertida de melatonina, sugerindo que essa não é a única causa das dificuldades do sono; portanto, também é provável que o ambiente e a rotina tenham um impacto significativo no sono das pessoas com SSM.

Influências ambientais no sono (rotinas noturnas)

Embora possa haver um fator biológico que afeta o sono ruim na maioria das pessoas com SSM, ainda é muito importante garantir uma boa higiene do sono. Isso inclui horários regulares para ir dormir, rotinas (por exemplo, banho e uma história) antes de dormir e reduzir a estimulação (atividade, TV, uso do computador) antes de dormir.

Há informações extensivas e de alta qualidade disponíveis para os cuidadores sobre higiene do sono e isso não pode ser abordado em detalhes aqui (consulte a seção "Fontes de ajuda e contatos úteis" para obter informações especificamente sobre crianças com deficiência). Pode ser difícil devolver repetidamente uma pessoa com SSM para seu quarto se elas procurarem o cuidador, como muitas vezes é sugerido pelas diretrizes, pois isso pode durar muito tempo quando a pessoa simplesmente não está com tanto sono como outras pessoas poderiam estar nesta situação. No entanto, dadas as sugestões de que as pessoas com SSM acham a atenção do adulto muito gratificante, é provável que seja particularmente importante não 'recompensar' acordar com atenção. Isso pode ser feito com o retorno da pessoa ao seu quarto sem contato visual ou conversa, mas se isso não funcionar após um esforço contínuo, pode ser benéfico distrair uma pessoa não sonolenta com atividades adequadas (consulte 'O que pode ajudar?').

Se seguir as diretrizes criadas para pessoas com deficiência intelectual e distúrbios do sono, é provável que os profissionais de saúde precisem incluir alguma flexibilidade para acomodar recursos específicos do SSM; por exemplo, permitir que cochilos diurnos ou distrações noturnas ocupem aqueles que não conseguem voltar a dormir.

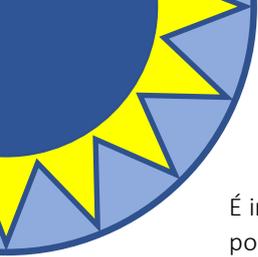
Medicação

Se a liberação invertida de melatonina é a principal causa de distúrbio do sono na SSM, pode-se esperar que o tratamento com melatonina noturna ou suprima sua liberação diurna (por exemplo, betabloqueadores) seja eficaz.

No entanto, a evidência para a eficácia da melatonina é mista. O uso de melatonina certamente foi relatado como eficaz em algumas pessoas, inclusive em combinação com um segundo medicamento que bloqueia o efeito da liberação diurna de melatonina (um betabloqueador). Usando essa combinação, há relatos de melhora nos comportamentos do sono (aumento do tempo total de sono, redução do despertar matinal) e redução da hiperatividade e melhora do desempenho cognitivo.

Outros descobriram que, embora os auxiliares do sono (dos quais a melatonina fosse a mais frequentemente usada) sejam o tratamento farmacológico mais comum usado na SSM e o primeiro tratamento iniciado, seu uso não afeta as classificações dos cuidadores quanto a resultados comportamentais perturbadores.





É importante ressaltar que a melatonina não é universalmente eficaz para melhorar o sono, por exemplo, pode permitir que as pessoas durmam mais cedo (ainda que o estabelecimento não seja o principal problema de sono na SSM), mas elas podem acordar mais cedo, sono total é o mesmo. Em algumas pessoas, a melatonina é descrita como sem efeito algum.

Existem diferentes tipos de melatonina que podem ser utilizados (incluindo melatonina de liberação no tempo) e outros medicamentos também foram utilizados com eficácia variável. É importante que a prescrição e o uso de medicamentos para tratar as dificuldades do sono sejam monitorados de perto por um médico com experiência nessa área e com experiência em trabalhar com pessoas com deficiência intelectual.

O que pode ajudar?

Ajude a pessoa a saber quando está OK acordar - Relógios que podem ser configurados para mostrar quando está tudo bem acordar de manhã com um sol (e lua e estrelas durante a noite quando devem ficar na cama), como 'Gro clocks', pode ajudar a explicar esse aspecto do tempo. Isso não altera o sono da pessoa, mas pode reduzir as interrupções causadas pela noite e pelo despertar precoce.

Crie um ambiente escuro - use cortinas opacas para criar escuridão total no quarto da pessoa.

Permita cochilos durante o dia, mas considere o tempo deles - É improvável que impedir que uma pessoa cansada com SSM cochile durante o dia melhore seu sono noturno. Permitir cochilos também pode melhorar o comportamento diurno. Os cochilos durante o meio do dia (12-15) são melhores, pois cochilos posteriores podem reduzir a capacidade de dormir durante a noite / noite.

Investigar problemas médicos - Existem problemas de saúde na SSM que podem afetar a qualidade do sono. O refluxo gastroesofágico (quando o ácido do estômago escapa para o esôfago, causando desconforto) pode afetar o sono, pois deitar pode facilitar a fuga do ácido (consulte a seção "Saúde"). Se forem mostrados sinais de refluxo, um médico de família ou pediatra poderá realizar investigações adicionais. Em pessoas idosas com SSM, a respiração com distúrbios do sono (por exemplo, ronco alto, apneia do sono) pode ser um problema devido a fatores de risco, incluindo ganho de peso, hipotonia e anormalidades no ouvido, nariz e garganta, e isso pode afetar o sono. Se uma pessoa estiver roncando ou ofegando / dormindo, pode ser apropriado procurar aconselhamento médico.

Procure informações profissionais - Se as dificuldades do sono se tornarem um problema, convém consultar o seu médico ou pediatra, ou pedir uma consulta à Clínica do Sono ou ao Serviço de Psicologia Clínica Infantil local ou à Clínica de Saúde Mental da Criança. O uso cuidadoso de medicamentos, monitorado regularmente por um clínico com experiência em trabalhar com pessoas com deficiência intelectual, pode ajudar algumas pessoas com SSM a dormir melhor. No entanto, nem todos serão ajudados por medicamentos. Além disso, os efeitos da medicação variam entre pessoas diferentes e podem mudar ao longo do tempo na mesma pessoa.

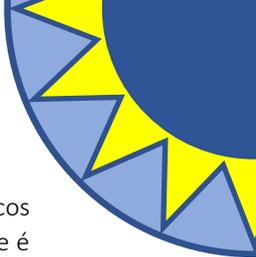
Garantir a segurança da pessoa - Minimizar a interrupção causada pelo despertar noturno e matinal e garantir a segurança da pessoa com SSM pode ajudar a reduzir os problemas causados por distúrbios do sono. Algumas ideias que outros profissionais de saúde consideraram úteis incluem:

Crie uma sala onde a pessoa não possa causar danos a si mesma (por exemplo, remover objetos grandes / pesados ou usar estofados em superfícies duras).

- Use portões de segurança ou sistemas de segurança de salas para impedir que a pessoa se machuque enquanto caminha pela casa.

- Forneça atividades seguras para envolver a pessoa durante períodos de vigília. Embora o sono seja melhor promovido em um ambiente escuro, pode ser uma abordagem pragmática para pessoas que simplesmente não conseguem voltar a dormir depois de seguir todas as orientações de higiene do sono para permitir que





leiam livros ou usem seu computador / tablet. Em referência a este último, os dispositivos eletrônicos devem ser definidos como 'pouca luz' ou uma configuração de filtro para reduzir a luz azul emitida, que é mais prejudicial para dormir.

- Conecte uma pequena campainha de alarme nas portas para alertar os cuidadores de que a porta foi aberta.
- Furos de inspeção nas portas ou design de portas "estáveis" podem permitir que os cuidadores verifiquem a pessoa sem precisar entrar na sala.
- O uso de uma cama fechada pode proporcionar segurança e conforto, por exemplo, travessas de segurança (foto à direita).

No entanto, isso pode ser caro e pode ser difícil obter financiamento.

Alimentando e Comendo

Existem várias áreas em que as dificuldades com a alimentação podem ocorrer em pessoas com SSM, incluindo má alimentação na infância, refluxo gastroesofágico, aversão à textura e ganho de peso.

Má alimentação na infância: isso é comum na SSM e pode levar a um pobre desenvolvimento. É frequentemente causada por disfunção motora oral, com problemas de sucção e deglutição.

Refluxo gastroesofágico: é aqui que o ácido do estômago vaza para o esôfago, o que pode causar desconforto após comer, dor e dificuldade em engolir. Também pode interromper o sono, portanto, dado que os problemas de sono estão associados ao SSM, é particularmente importante identificar e tratar o refluxo.

Aversão à textura: a aversão a texturas específicas de alimentos é descrita e pode ser um problema para pessoas com dificuldades motoras orais ou sensibilidades sensoriais (consulte a seção "Problemas sensoriais").

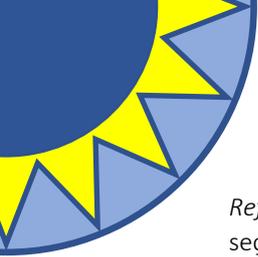
Ganho de peso: as informações limitadas disponíveis sugerem que em indivíduos mais velhos o ganho de peso pode se tornar um problema. Não está claro se esse é o resultado de comer em excesso (embora haja relatos de aumento do interesse em alimentos em algumas pessoas, que surgem com a idade) ou os efeitos de ter SSM. O ganho de peso também pode ser o resultado de medicamentos usados; foi sugerido que medicamentos como ácido valpróico, risperidona e agentes estabilizadores de humor recentes podem não ser a primeira escolha de medicamentos para indivíduos com SSM devido a problemas com o ganho de peso.

Outros fatores que parecem estar associados ao ganho de peso incluem a mutação RAI1 e o sexo - problemas com alimentação / apetite e peso parecem ser mais comumente relatados em mulheres com SSM do que em homens.

O que pode ajudar?

Má alimentação na infância - As avaliações da terapia da fala e linguagem (TFL) e terapia ocupacional (TO) devem ser realizadas precocemente para avaliar as dificuldades alimentares, otimizar as habilidades motoras orais e desenvolver estratégias de intervenção.

Aversão à textura - pode estar relacionada a dificuldades motoras orais e requer intervenção da TFL. Onde é primariamente uma questão sensorial, os cuidadores podem tentar fazer comidas suaves antes de, gradualmente, fazer comidas mais espessas, depois introduzir alguns pequenos pedaços de comida e depois passar para os alimentos facilmente mastigáveis.



Refluxo gastroesofágico - Esteja atento a sinais de refluxo; verifique as orientações do NHS (consulte a seção "Fontes de ajuda e contatos úteis") para ver sinais, que incluem vômitos projetivos frequentes, chiado no peito, mau hálito e puxar as pernas até o estômago após a alimentação. Procure informações de profissionais médicos, se for o caso.

Ganho de peso - Incentivar uma dieta e exercícios equilibrados, desde tenra idade, é uma abordagem sensata.

Toaleta

O treinamento atrasado do vaso sanitário e o umedecimento noturno persistente são questões particulares na SSM (relatadas em até 80% das crianças).

O treinamento atrasado do banheiro é comum em crianças com deficiência intelectual; no entanto, com a implementação consistente de um programa para ir ao banheiro, a maioria das crianças pode se tornar treinada no banheiro e esse também é o caso da maioria das crianças com SSM.

Muitas das abordagens que podem ser usadas são as mesmas que são usadas com crianças em desenvolvimento típico; incluindo recompensar as crianças por usar um penico / toaleta, usar um penico 'divertido' em uma cor ou personagem favorita, fazer viagens regulares ao penico que se tornam mais espaçadas à medida que as crianças ficam secas e não reclamar das crianças se houver um acidente.

Também, há muitas orientações disponíveis, especificamente para cuidadores de crianças com deficiência intelectual, que podem ser úteis para cuidadores de crianças com SSM, por exemplo, o guia Cerebra sobre treinamento em banheiros (consulte a seção 'Fontes de ajuda e contatos úteis').

Pode haver problemas específicos de saúde e comportamentais associados ao SSM que podem afetar o banheiro. Isso inclui dificuldades em comunicar a necessidade de ir ao banheiro, distrair-se facilmente, comportamentos adaptativos atrasados e infecções por constipação / trato urinário que as crianças podem não mostrar sinais claros ou ser capazes de denunciar; os cuidadores devem, portanto, estar atentos a essas dificuldades ao treinar o banheiro.

O que pode ajudar?

Verifique os problemas de saúde física - as infecções do trato urinário podem causar episódios de umectação. A constipação pode ser um fator complicador na sujeira. Pode ser necessário que um clínico geral ou pediatra examine a pessoa para verificar se ela está constipada; isso precisaria ser resolvido antes que o treinamento intestinal possa começar. É importante garantir que a pessoa coma uma dieta equilibrada, incluindo muitas fibras, frutas, vegetais e líquidos.

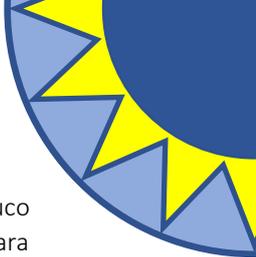
Buscar sugestões de profissionais - Se os problemas persistirem, procure sugestões de profissionais, por exemplo médico de saúde, clínico geral, psicólogo infantil ou pediatra, que pode ser consultado por um especialista.

Use um alarme de enurese - os alarmes podem ser acessados nas clínicas através de indicação dos médicos de clínica geral. Se a pessoa começar a molhar a almofada, o alarme disparará, o que fará com que acorde e pare de urinar. O cuidador os leva ao banheiro e redefine o alarme. As recompensas podem ser usadas em conjunto com o alarme.

Vestir

Vestir-se e despir-se exige coordenação muscular, habilidades motoras finas e planejamento. Indivíduos com SSM podem levar mais tempo para aprender essas habilidades do que seus pares. Uma pessoa com





SSM pode precisar de ajuda para vestir roupas, colocar botões e cadarços etc. Como geralmente há pouco tempo pela manhã, os cuidadores podem achar mais conveniente vestir uma criança com SSM para economizar tempo. No entanto, as crianças precisam ser incentivadas a fazer essas coisas por si mesmas, com os cuidadores lentamente incentivando-as a se vestirem independentemente. Alguns adultos com SSM ainda podem precisar de ajuda para se vestir; cerca de metade dos adultos é descrita como necessitando de ajuda com esta atividade.

Alguns profissionais de saúde também relatam problemas com a remoção inadequada de roupas em locais públicos. Isso pode ocorrer porque a criança acha as roupas desconfortáveis. Isso pode ser devido a sensibilidades sensoriais, por exemplo, etiqueta, costura ou outra característica da roupa pode ser irritante. Como alternativa, as roupas podem estar muito quentes. Também é possível que esse comportamento seja mostrado porque foi associado anteriormente a uma resposta gratificante. Por exemplo, a pessoa pode ter sido afastada de uma atividade não preferida quando removeu anteriormente suas roupas (para vesti-las novamente) ou pode ter recebido atenção (por exemplo, receber instruções para colocar suas roupas de novo e talvez tenha ajudado a fazer isso).

O que pode ajudar?

Ensinar habilidades de vestir

Pratique habilidades em horários convenientes - Aprender a se vestir pode ser praticado em outros momentos do dia, não apenas durante o período agitado da manhã.

Pratique habilidades em situações mais fáceis - Ensinar uma criança a usar botões pode às vezes ser ajudado, incentivando-a a praticar em botões em itens de vestuário que não estão sendo usados no momento. Da mesma forma, amarrar cadarços poderia ser praticado primeiro com sapatos soltos.

Divida as tarefas em etapas menores e ensine uma etapa de cada vez - por exemplo, ensinando a calçar meias, você pode colocar cada meia até o tornozelo e ensinar a criança a puxar a meia do tornozelo. Uma vez que este passo foi dominado, passe para a próxima etapa - coloque a meia no pé até a metade do calcanhar e ensine-o a puxar a meia pelo resto do calcanhar, depois para o peito do pé e, em seguida, apenas sobre os dedos dos pés - e peça à criança que puxe a meia por cima do pé a cada passo. Eventualmente, você poderá entregar as meias a ele e deixá-las na cama para que sejam colocadas de forma independente.

Use avisos visuais para cada etapa - Imagens exibindo cada etapa de um processo de vestir-se, por exemplo amarrar cadarços, também podem ser eficazes.

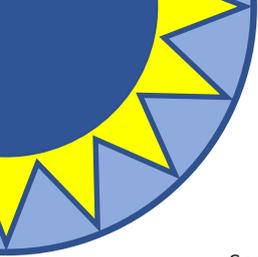
Forneça pistas verbais - por exemplo, ao ensinar a arrumar os cadarços, uma pessoa pode ser ajudada a conversar durante a rotina, por exemplo, dizendo em voz alta: “cruze os cadarços, puxe um, puxe com força” ao executarem cada passo. Dessa maneira, eles aprendem as palavras e podem solicitar a si mesmos durante a tarefa.

Compre itens com fechos fáceis de usar - calçados e roupas com velcro são um bom substituto para cadarços, botões e zíperes. Esses itens são muito mais fáceis de colocar e tirar.

Gerenciando a remoção de roupas

Verifique se as roupas são confortáveis - verifique se há irritação com etiquetas ou se a pessoa não gosta de certos tipos de roupas (por exemplo, calças justas). Verifique se não está muito quente e vista a pessoa com roupas leves e frescas, se necessário.

Responda à remoção da roupa de uma forma "discreta" - limite a interação fornecida (sem contato visual, conversa mínima) e tente ajudar a pessoa a se vestir e retornar à atividade anterior o mais rápido possível para reduzir qualquer atenção potencialmente recompensadora.

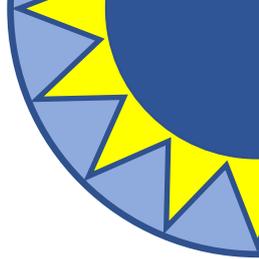


Saúde

Há uma série de problemas de saúde que são mais comuns na SSM do que em outras síndromes. Uma análise das descrições dos problemas de saúde na SSM (realizada por especialistas nos Estados Unidos) agrupou os problemas pela forma como eles são comuns e descobriu o seguinte:

| Quantos afetados | Problemas de Saúde |
|--------------------------------|--|
| Mais de 75% de pessoas com SSM | Anomalias dentárias (a cárie dentária encontrada em adolescentes mais velhos pode ser atribuída à falta de higiene dental) Anomalias do ouvido médio e da garganta Disfunção sensório-motora oral (primeira infância) |
| 50-75% das pessoas | Perda auditiva (relacionada a infecções frequentes do ouvido) Escoliose (curvatura da coluna vertebral) Ventriculomegalia leve do cérebro (ventrículos aumentados, estruturas cheias de líquido no cérebro) Hiperacusia (sensibilidade ao ruído) Problemas traqueobrônquicos (problemas que afetam as vias aéreas e os pulmões) Insuficiência velofaríngea (fechamento inadequado do músculo do palato mole na boca - pode causar problemas na fala, alimentação e sono) Anomalias oculares (anomalias da íris; microcornea) Alterações do sono REM Hypercolesterolemia/hypertriglyceridemia (aumento do colesterol ou níveis de um tipo específico de gordura no sangue) Prisão de ventre EEG anormal sem convulsões óbvias |
| 20-25% das pessoas | Cardiopatias Anormalidades da função tireoidiana Convulsões (as estimativas variam) |
| Menos de 25% das pessoas | Anomalias renais / do trato urinário Convulsões |





| | |
|--|---|
| | <p>Anormalidades no antebraço</p> <p>Fenda labial / palatina</p> <p>Descolamento da retina</p> |
|--|---|

É importante que os cuidadores e profissionais estejam atentos aos problemas de saúde mais comuns na SSM, juntamente com as doenças cotidianas. Dadas as expressivas dificuldades de linguagem em algumas pessoas com SSM, pode ser difícil determinar se alguém está com dor ou desconforto ou se sente mal.

Questões comuns específicas a serem observadas incluem infecções de ouvido, prisão de ventre e refluxo gastroesofágico. Não está claro o quão comum pode ser o refluxo. Se uma pessoa com SSM estiver mostrando sinais de refluxo, vale a pena fazer isso com um profissional médico, pois também pode afetar o sono e a alimentação. Como as infecções de ouvido são muito comuns e podem afetar o bem-estar e o desenvolvimento, uma subseção específica é incluída no final desta seção.

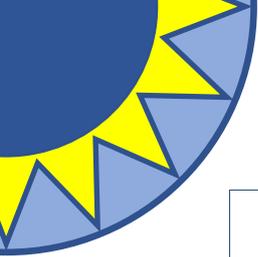
Também é relatada diminuição da sensibilidade à dor e neuropatia sensorial periférica. Isso é comumente descrito como pessoas que não sentem os efeitos de um evento doloroso tão claramente quanto os outros - por exemplo, eles podem cair e bater a cabeça e depois não chorar. Ao considerar isso, no entanto, isso não significa que as pessoas com SSM não sintam dor - é provável que eventos dolorosos e condições de saúde resultem em angústia e desconforto.

Ferramentas de observação, como a Lista de Verificação da Dor das Crianças que Não se Comunicam - Revisada ou a FLACC (que significa Face, Pernas, Braços, Choro, Consolabilidade), podem ajudar a identificar se alguém com comunicação limitada está com dor (consulte as 'Fontes de Ajuda e contatos úteis'). Também, é importante observar que existe uma associação entre dor e desconforto e comportamentos como autolesão e agressão. É mais provável que esses comportamentos sejam mostrados quando uma pessoa está com dor e uma mudança repentina nesses comportamentos (ou seja, aumento) pode indicar dor ou desconforto em algumas (mas não todas) pessoas. Mudanças nos níveis de atividade, humor, sono e alimentação também podem estar relacionadas à dor. Uma mudança de comportamento e hábitos deve alertar os cuidadores sobre a possibilidade de problemas de saúde.

Abaixo está uma tabela mostrando as investigações ou avaliações relacionadas à saúde recomendadas pelo Grupo Consultivo Científico e Clínico SSM do Reino Unido a ser realizado no diagnóstico.

| Clinical area | Investigation/assessment |
|-------------------------------------|---|
| Crescimento, alimentação e nutrição | <p>Centis de altura e peso.</p> <p>Avaliação da alimentação - exame do palato, avaliação da deglutição, habilidades motoras orais, refluxo gastroesofágico, ingestão calórica.</p> <p>Encaminhamento para a equipe de alimentação especializada, se indicado.</p> |
| Cardíaco | Exame cardíaco, incluindo ecocardiograma. |
| Renal | Ultrassonografia Renal. |
| Sistema | Avaliação da função imunológica se apresentar com infecções frequentes. |





| | |
|--------------------------|---|
| Imunológico | |
| Audição | Avaliação de perda auditiva condutiva e / ou neurosensorial. Grommets ou aparelho auditivo podem ser indicados. |
| Ouvido, nariz e garganta | Avaliação otorrinolaringológica para avaliar problemas de orelha, nariz e garganta, com atenção específica à fisiologia da orelha e anormalidades palatais. |
| Olhos | Exame oftalmológico com atenção às evidências de estrabismo, microcornéia, erro de refração, descolamento de retina. |
| Espinha | Avaliação para Escoliose. |
| Genética | Indivíduos com deleções maiores rastreiam a avaliação da função adrenal da velocidade de condução nervosa se o gene PMP22 estiver envolvido. |

Abaixo estão as avaliações recomendadas para serem realizadas anualmente:

- Monitoramento para escoliose;
- A função da tireóide;
- Considere avaliação oftalmológica;
- Avaliação audiológica em intervalos regulares ou conforme clinicamente indicado para monitorar perda auditiva condutiva ou neurosensorial;
- Avaliação periódica da presença de comportamentos desafiadores e encaminhamento para tratamento, conforme necessário;

O que pode ajudar?

Avaliar e monitorar a saúde - Realize as verificações de saúde identificadas acima.

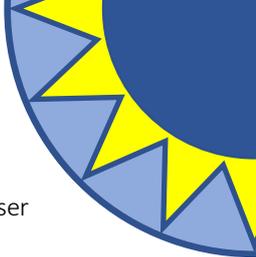
Monitorar o comportamento em busca de sinais de dor - Monitore quaisquer alterações no comportamento geral e, se houver suspeita de dor, use ferramentas de observação para fornecer informações sobre comportamentos relacionados à dor em pessoas com comunicação limitada (consulte acima e a seção "Fontes de ajuda e contatos úteis").

Infecções de ouvido

As infecções do ouvido médio (também chamadas de 'otite média') são um problema de saúde particularmente comum na SSM e podem afetar a audição, além de causar dor e desconforto. Na infância, três ou mais episódios por ano são comuns. Pesquisas sugerem que infecções de ouvido crônicas podem ser mais comuns na forma de exclusão de SSM (afetando até 90% dos indivíduos) do que na mutação (afetando pouco mais da metade dos indivíduos).

São causadas por infecções bacterianas ou virais, causando acúmulo de muco no ouvido médio, que pode ser infectado. Isso afeta mais as crianças do que os adultos, porque as trompas de Eustáquio (que ajudam a entrar e drenar o líquido da orelha média) são menores que as dos adultos. O achatamento da face média contribui para que este seja um problema específico na SSM. Se o ouvido médio ficar cheio de líquido por





um longo período, causando problemas na audição, isso será chamado de "Orelha colada". Isso pode ser causado por várias coisas, incluindo infecções de ouvido anteriores.

A presença de uma infecção no ouvido pode ser indicada por uma mudança de comportamento (irritabilidade, aumento de explosões de temperamento, autolesão ou agressão), mudança nos hábitos de comer ou dormir, alta temperatura ou tocar a orelha afetada (esfregar, puxar).

Os altos níveis de perda auditiva na SSM (estimados em cerca de 60% dos indivíduos no geral) estão frequentemente associados a infecções crônicas do ouvido.

O que pode ajudar?

Vigilância de infecção - A conscientização de comportamentos que podem indicar uma infecção no ouvido, observada acima, pode ajudar a identificar quando uma pessoa está passando por uma infecção no ouvido.

Monitoramento regular - Recomenda-se a realização de exames regulares de ouvido, nariz e garganta (consulte a tabela na seção principal "Saúde")

Procure tratamento médico - Se houver preocupações sobre uma infecção no ouvido (por exemplo, dor, duração da infecção), procure tratamento com um clínico geral e, também, procure aconselhamento sobre quaisquer preocupações relacionadas à audição de uma pessoa.

Crescendo com SSM

No momento da redação deste guia, sabemos, relativamente, pouco sobre o que acontece com as pessoas com SSM quando elas se tornam adultas. Isso reflete em parte o fato de que o SSM foi identificado apenas recentemente e, portanto, aqueles que foram diagnosticados como bebês no início da história da síndrome tornaram-se adultos apenas recentemente, portanto, não há um grande número de pessoas para nos dizer como as coisas mudam. Aqui, resumimos o que é conhecido, revisitando alguns dos tópicos considerados anteriormente com foco específico na idade adulta. Para obter informações mais gerais sobre a transição para a idade adulta para famílias de pessoas com deficiência intelectual, consulte a seção "Fontes de ajuda e contatos úteis".

Habilidade

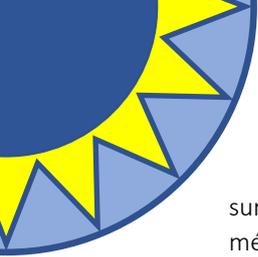
Não há evidências que sugiram que a capacidade cognitiva geral diminua em adultos com SSM. Além disso, o perfil de pontos fortes e fracos demonstrados na síndrome parece ser bastante consistente durante toda a vida útil, com adultos mostrando pontos fortes semelhantes na compreensão verbal em comparação com a memória de trabalho aos mostrados em crianças. Assim, os princípios de estratégias que atendem aos pontos fortes dos indivíduos mais jovens, como instruções visuais e horários, também podem ser eficazes com indivíduos mais velhos, se adaptados à idade apropriada.

Intervenção cirúrgica - Onde indicado por um profissional médico, por exemplo, devido a problemas crônicos (com duração superior a 3 meses) ou quando afeta o desenvolvimento da audição, fala ou linguagem, um procedimento cirúrgico para inserir pequenos tubos que drenam o fluido, chamado tubos de equalização de pressão (PE), ou ilhós, podem ser apropriados.

Abordar a perda auditiva - Quando a audição é prejudicada e, se indicado por um profissional médico, o uso de um aparelho auditivo pode ajudar a reduzir o impacto disso no desenvolvimento da fala e da linguagem.

Capacidade mental

Quando as pessoas com SSM são crianças, os cuidadores podem tomar decisões em seu nome; no entanto, quando se tornam adultos, isso pode mudar. À medida que os indivíduos com SSM envelhecem, podem



surgir problemas em torno de sua capacidade de tomar decisões, de ir às lojas ou fazer um procedimento médico invasivo; isso geralmente é chamado de "capacidade mental".

Existe legislação que governa como essa capacidade é avaliada e que medidas devem ser tomadas se um indivíduo não tiver capacidade para tomar essas decisões. Isso pode ter implicações importantes para a vida de indivíduos com SSM com deficiência intelectual. Nos casos em que se considera que um indivíduo tem capacidade, ele próprio poderá tomar essas decisões. Se uma pessoa for considerada, após avaliação, sem capacidade, um cuidador ou profissional (por exemplo, um trabalhador de suporte) poderá tomar decisões em seu nome, o que deve ser do seu interesse. Além dos problemas médicos e da vida cotidiana, a capacidade pode afetar problemas como o planejamento para o futuro, por exemplo, decisões financeiras e decisões sobre condições de vida.

As implicações da capacidade mental diferem dependendo de onde as famílias estão localizadas, com diferentes países tendo sistemas diferentes.

O que pode ajudar?

Envolver-se com a legislação - Os cuidadores ou trabalhadores de apoio devem se familiarizar com a legislação relevante em relação à capacidade em seu local.

Avaliar a capacidade - Os prestadores de cuidados ou trabalhadores de apoio devem realizar uma avaliação da capacidade sempre que necessário.

Planejar para o futuro - Cuidadores ou trabalhadores de apoio devem estabelecer as disposições legais necessárias para planejar o futuro (por exemplo, testamentos e relações de confiança).

Saúde e aparência física

Embora não exista um grupo grande o suficiente de pessoas para dizer com segurança se as pessoas com SSM enfrentam uma expectativa de vida reduzida, foi sugerido que a expectativa de vida provavelmente esteja alinhada com a população mais ampla de pessoas com deficiência intelectual (dada a pessoa não possui envolvimento de órgão importante como parte da síndrome). A pessoa mais velha conhecida com SSM tinha 88 anos.

A aparência facial pode mudar com a idade, tornando-se "mais pesada" e menos com cara de bebê. Na adolescência, o peso pode se tornar um problema; com relatos de uma grande porcentagem de pessoas acima de 14 anos com SSM acima do peso ou obesas.

O que pode ajudar?

Monitorar a saúde - Continue seguindo as diretrizes para verificações de saúde (consulte a seção "Saúde").

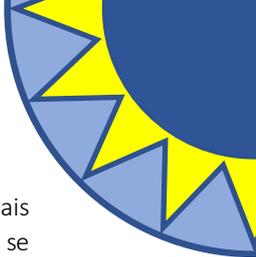
Monitore o peso - fique de olho no peso e, também, em mudanças na medicação que possam estar relacionadas ao ganho de peso. Incentive uma alimentação saudável e seja ativo.

Comportamento

Há relatos variáveis de como as lesões pessoais, as agressões e as explosões de temperamento mudam ao longo do tempo; se eles ficam mais ou menos problemáticos ou permanecem os mesmos.

Certamente não parece ser o caso em que elas se tornam universalmente mais problemáticas à medida que as pessoas envelhecem e algumas descreveram um "efeito calmante" da idade adulta. Apesar disso, são frequentemente descritas descrições de comportamentos difíceis que persistem na idade adulta. Essa é uma imagem bastante confusa, refletindo a variabilidade das pessoas com SSM.





A impulsividade parece permanecer elevada na idade adulta, enquanto a hiperatividade pode diminuir mais visivelmente. A autolesão, a agressão e as explosões de temperamento relatadas em adultos podem se tornar mais problemáticas em virtude do aumento de tamanho e força, dificultando o manejo dos cuidadores. Além da contribuição de serviços psicológicos, os profissionais de saúde podem considerar o uso de medicamentos sob a direção de um psiquiatra (se ainda não o tiver sido considerado) - consulte a seção "Comportamentos que desafiam".

Os relatos da eficácia dos medicamentos para problemas comportamentais são variáveis; várias doses ou tipos diferentes podem ser testados antes que um resultado aceitável seja alcançado. Em situações em que o comportamento se torna muito difícil de gerenciar em casa, pode ser necessário um posicionamento fora de casa, especializado no gerenciamento de problemas comportamentais.

Há sugestões de que, à medida que os indivíduos com SSM envelhecem, os tipos de autolesão que eles mostram podem aumentar, ou seja, eles podem mostrar uma variedade maior de comportamentos, mas não, necessariamente, taxas mais altas de comportamento auto lesivo. Tipos específicos de comportamento, incluindo a inserção de objetos, podem surgir em crianças / adolescentes mais velhos. Ajuda adicional pode ser obtida no Serviço local de Deficiências de Aprendizagem de Adultos.

Dormir

Os problemas de sono persistem, mas é provável que as táticas para gerenciar interrupções sejam mais eficazes, com as pessoas ocupando-se com livros, televisão ou computadores / tablets se acordarem cedo. Embora a pessoa não esteja realmente dormindo mais, isso reduz bastante perturbação causada por quem dorme no mesmo edifício.

As medidas objetivas do despertar sugerem que os adolescentes têm maiores problemas com o sono do que as crianças pequenas.

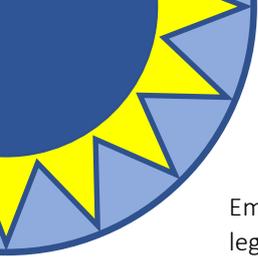
Puberdade

Entende-se que a puberdade geralmente segue o tempo típico; no entanto, tanto a puberdade precoce quanto a tardia foram observadas. Alterações hormonais durante a puberdade, que afetam crianças em desenvolvimento típico, também são suscetíveis de afetar aquelas com SSM, por exemplo, aumento de humor.

A fertilidade não foi examinada sistematicamente na SSM, no entanto, existem relatos emergentes de um número muito pequeno de adultos com SSM que têm filhos que também têm SSM, sugerindo que, pelo menos nessas pessoas, a fertilidade é preservada. Há uma chance de 50% de alguém com SSM ter um filho que também tenha SSM, embora, como observado, seja raro ouvir uma pessoa com SSM se tornar pai. No entanto, os relacionamentos são descritos; para os espectadores, eles podem parecer diferentes dos de colegas em desenvolvimento, mas, na realidade, é provável que adolescentes e adultos queiram explorar sentimentos sexuais.

Esses sentimentos podem ser confusos e, embora possa parecer difícil discutir sexualidade e relacionamentos por causa de vergonha ou falta de conhecimento sobre como abordar a questão, é importante oferecer essa oportunidade. Ter uma deficiência intelectual não nega o direito de ter um relacionamento romântico ou sexual e isso deve ser considerado ao planejar o futuro de uma pessoa com SSM.

Risco de gravidez não planejada, infecções sexualmente transmissíveis e potencial vulnerabilidade de pessoas com deficiência intelectual ao abuso significam que é importante abordar esses problemas de maneira adequada ao nível de habilidade da pessoa com SSM.



Em alguns casos, no entanto, uma pessoa com SSM com uma deficiência intelectual mais grave pode legalmente não ter capacidade de dar consentimento a um relacionamento sexual. Nesse caso, eles são protegidos pelas leis de crimes sexuais. Mesmo nesse caso, discutir a sexualidade em um nível que possa ser entendido pode fornecer algumas das informações necessárias para proteger contra abusos.

O que pode ajudar?

Discutir puberdade e sexualidade - Apresente esses tópicos com a pessoa em uma idade e nível adequados.

Encontre recursos acessíveis - Existem vários recursos projetados especificamente para adolescentes e adultos com deficiência intelectual para ajudar a discutir a puberdade e a saúde sexual. Por exemplo, o site do British Institute of Learning Disability (BILD) indica vários recursos úteis diferentes (consulte a seção "Fontes de ajuda e contatos úteis").

Independência

Como descrito anteriormente, as habilidades de vida independentes são mais baixas do que o esperado, dado o nível de habilidade cognitiva. Os adultos foram descritos como bastante dependentes de seus cuidadores e exigindo um alto nível de apoio. Isso parece estar de acordo com o nível de deficiência intelectual nessa síndrome, que normalmente é moderada. Em vez disso, essa dependência pode ser atribuída a características como impulsividade, busca de atenção e explosões de temperamento, agressão, autolesão.

As informações mais completas que temos atualmente sobre independência em adultos vêm da descrição de um grupo de 21 adultos. Essas informações, publicadas em 2001, estão resumidas abaixo e fornecem um instantâneo das pessoas com SSM, para ilustrar a gama de resultados adultos em um grupo relativamente pequeno.

| Arranjos de vida | Número de adultos |
|--|-------------------|
| Morando na casa dos pais | 11 |
| Morando em grupos em casas ou comunidades residenciais | 8 |
| Internatos Residenciais | 2 |

| Emprego/ mais Educação | Número de adultos |
|----------------------------|-------------------|
| Empregados | 1 |
| Atendendo em centro de dia | 8 |



| | |
|--|---|
| Atendendo em centro de dia (com supervisão) | 6 |
| Curso em Colégio para pessoas com necessidades especiais | 6 |
| Adquiriu Especialização | 0 |

| Rotina diária cumprida com independência | Number of adults |
|--|------------------|
| Cuidado pessoal independente (ex. escovar os dentes) | 3 |
| Aspirar/ Limpar por iniciativa própria | 2 |
| Cozinhar refeição sozinho | 2 |
| Vestir-se de forma independente | 6 |
| Passear em torno da área local sozinho | 21 |
| Viajar para longas distâncias (ex. cidade vizinha) | 0 |

| Duração em que o adulto pode ficar sozinho | Número de adultos |
|--|-------------------|
| Não mais que uma hora | 18 |
| Por volta de minutos | 12 |

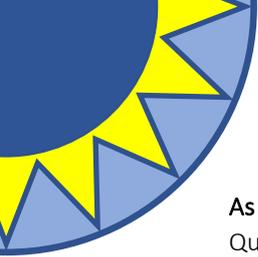
É claro que há muita variabilidade nas habilidades de vida independentes dos adultos e em suas situações. Não sabemos por que esse é o caso, mas pode-se ver que, enquanto muitas pessoas com SSM lutam com essas tarefas e dependem significativamente de seus cuidadores, várias pessoas com SSM são mais independentes e adquiriram muitas habilidades essenciais para a vida.

O que pode ajudar?

Sugestões para aumentar a independência e as habilidades da vida diária podem ser encontradas na seção "Capacidade adaptativa".

Família

Irmãos



As pessoas com SSM geralmente têm laços muito fortes com seus irmãos, que continuam na vida adulta.

Quando um grupo de irmãos de pessoas com SSM foi questionado como parte de uma pesquisa sobre como eles se sentiam positiva ou negativamente em relação aos irmãos, descobriu-se que a positividade aumentava e a negatividade diminuía à medida que os irmãos cresciam. Curiosamente, os irmãos que conseguiram obter benefícios de ser irmão de uma pessoa com SSM também se sentiram mais positivamente em relação ao irmão / irmã.

Embora ter um irmão ou irmã que tenha SSM possa ser divertido e gratificante, às vezes também pode ser confuso e estressante. As necessidades das pessoas com SSM podem, às vezes, ser avassaladoras e podem levar muito tempo, energia e atenção da família. Dessa forma, irmãos e irmãs podem receber menos atenção dos pais, avós e outros parentes e, às vezes, podem entender que se sentem ressentidos ou zangados.

Os irmãos podem sentir-se envergonhados ou ressentidos quando, por exemplo, precisam explicar aos amigos sobre o difícil comportamento do irmão / irmã, ou ficar de olho neles. Outras vezes, eles podem se sentir culpados pelas dificuldades que seu irmão ou irmã está enfrentando.

Freqüentemente, eles também sentem um grande senso de responsabilidade em relação ao irmão ou irmã que tem SSM e, à medida que se tornam adultos, podem se preocupar com o futuro e quem cuidará dos irmãos assim que seus pais não puderem mais fazê-lo.

O que pode ajudar?

Preste atenção - Às vezes, é mais fácil falar do que fazer, mas, se possível, os pais devem tentar garantir que deem aos outros filhos o máximo de tempo e atenção individual possível. Se os irmãos estão achando difícil ter um irmão / irmã com SSM, lembre-se de que os sentimentos negativos em relação aos irmãos provavelmente diminuirão com a idade; é improvável que seja sempre assim.

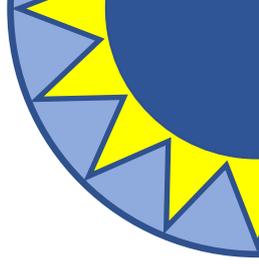
Converse e compartilhe sentimentos - É extremamente importante permitir que os irmãos falem sobre seus sentimentos em relação ao irmão ou irmã por SSM e sobre suas preocupações e ansiedades. Tentar identificar os benefícios de ter um irmão com SSM pode aumentar a positividade em relação a ter um irmão com o SSM.

Fornecer informações - Muitos irmãos são mal informados sobre o SSM e, como tal, podem ter preocupações desnecessárias com a possibilidade de que possam correr o risco de desenvolver a doença ou de ter um filho com SSM. É vital que os pais conversem com seus filhos não afetados sobre o SSM e forneçam informações sobre a causa da doença, o risco insignificante de recorrência nas famílias e as características físicas e comportamentais associadas à síndrome.

Os irmãos mais velhos podem achar útil conversar com o pediatra ou geneticista clínico de seus irmãos, se possível. Os irmãos podem ter tanta necessidade de informações quanto os cuidadores, e informações precisas ajudarão a aliviar muitas de suas preocupações e medos.

Planejar para o futuro - O planejamento realista para o futuro pode ajudar a aliviar muitas das preocupações justificáveis dos irmãos sobre como o irmão / irmã será tratado nos próximos anos, quando os pais não estiverem mais por perto.





¹ Moshier, York, Silberg & Elsea, 2012

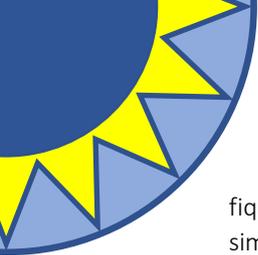
Cuidadores

Cuidar de qualquer pessoa com deficiência apresenta desafios que às vezes podem se tornar estressantes. Lidar com uma variedade de profissionais da saúde, sociais e educacionais, gerenciar comportamentos e preocupações com o futuro, pode contribuir para isso. Como o SSM é uma síndrome rara, os cuidadores também podem sentir que são responsáveis por explicar a síndrome e as dificuldades de seus filhos a profissionais que não estão familiarizados com a síndrome. Dada a possível variedade de problemas de saúde e comportamentais que podem afetar uma pessoa com SSM, talvez não seja surpreendente que, em comparação com cuidadores de pessoas com deficiência intelectual, mas sem diagnóstico de SSM, os cuidadores relatem níveis mais altos de estresse.

Foi sugerido que parte desse aumento do estresse pode estar relacionada às taxas mais altas de comportamentos, como automutilação, agressão e explosões de temperamento associadas ao SSM. Esses comportamentos são bons preditores do nível de experiência dos cuidadores de estresse. Além disso, verificou-se que o bem-estar do cuidador está relacionado às preocupações com a saúde do filho.

Estar ciente da possibilidade de aumento dos níveis de estresse e conhecer algumas das coisas que podem contribuir para isso, pode ser útil na tentativa de reduzir seus efeitos. Não é inevitável que os cuidadores





fiquem estressados, e estar estressado, ansioso ou deprimido não é algo que um cuidador deva simplesmente "aturar". Instaríamos os cuidadores a considerarem a importância de pensar em seu próprio bem-estar e cuidar de si mesmos, para que possam cuidar efetivamente de seu filho e, também, aproveitar a vida familiar, o trabalho e outras atividades e oportunidades cotidianas.

O que pode ajudar?

Procure apoio de um profissional de saúde - Se os profissionais de saúde estiverem preocupados com o fato de estarem estressados, ansiosos ou deprimidos, devem entrar em contato com o médico de família, que poderá avaliar e fornecer conselhos sobre esses sentimentos.

Serviços de acesso - Se os profissionais de saúde estão enfrentando altos níveis de estresse devido a problemas específicos, como problemas de saúde ou de comportamento de seus filhos, buscar informações de um serviço apropriado pode ser um passo para solucionar esse problema. Pode ser difícil encontrar e acessar o serviço apropriado; no entanto, organizações locais, como o Centro de Desenvolvimento Infantil local, Centro Infantil ou escola especial, bem como organizações nacionais como Mencap, Cerebra ou Entre em contato com uma família podem ser capazes de sinalizar e apoiá-lo nisso (consulte as 'Fontes de ajuda e Contatos úteis').

Uso de serviços de descanso - Algumas das dificuldades na SSM tornam a síndrome muito mais difícil de gerenciar do que outras síndromes ou deficiências. Problemas graves de sono que afetam muitas crianças e adultos podem dificultar o cuidado dos cuidadores e aumentar o impacto das preocupações diárias. A assistência prestada a uma pessoa com SSM pode ser um recurso valioso e ajudar os cuidadores nessa situação.

Fontes de ajuda e contatos úteis

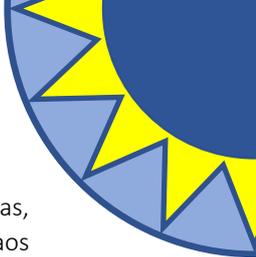
a) Os Centros Locais de Desenvolvimento Infantil são organizados de maneira diferente, dependendo da área, mas geralmente eles têm equipes multidisciplinares compostas por pediatras, psicólogos, enfermeiros comunitários, fonoaudiólogos e fisioterapeutas. Muitas equipes também agora contam com a participação de terapeutas ocupacionais pediátricos. Um ou mais membros da equipe avaliam e revisam o desenvolvimento do seu filho em intervalos regulares. Eles podem ser uma fonte valiosa de ajuda e aconselhamento sobre o desenvolvimento do seu filho e quaisquer dificuldades comportamentais que possam surgir e, se necessário, podem encaminhá-lo a outros profissionais, com sua permissão.

b) As equipes de Deficiência de Aprendizagem de Adultos estão disponíveis na maioria das áreas. Eles tendem a ser equipes multidisciplinares compostas por psicólogos, terapeutas ocupacionais, fonoaudiólogos, psiquiatras e agentes comunitários. Esses profissionais podem fornecer conselhos valiosos sobre habilidades e dificuldades comportamentais e emocionais em adultos com SSM.

c) Os Departamentos de Serviço Social podem oferecer conselhos sobre direitos a benefícios. Eles também podem organizar cuidados de repouso para crianças e adultos por alguns dias ou semanas (especialmente durante os feriados ou quando há uma crise ou emergência). A assistência prestada pode ser útil não apenas para dar aos pais os intervalos necessários, mas também para dar aos indivíduos a chance de experimentar ambientes diferentes, conhecer pessoas diferentes e obter habilidades de independência.

d) Psicólogos clínicos de crianças / adultos (empregados no Serviço Nacional de Saúde) e psicólogos educacionais (empregados pelas autoridades educacionais) estão disponíveis para ajudar com preocupações educacionais e com dificuldades comportamentais e emocionais.





e) Os esquemas de portage e outros programas para a primeira infância estão disponíveis em muitas áreas, fornecendo trabalhadores treinados que trabalham com os pais a fim de ensinar novas habilidades aos filhos pequenos e ajudá-los a se desenvolver em áreas como desenvolvimento motor e de linguagem, coordenação, auto- -help habilidades e socialização. Informações sobre tais esquemas e também bibliotecas de brinquedos, grupos de oportunidades e outras instalações em sua área podem ser obtidas junto ao seu médico, Centro de Desenvolvimento Infantil ou Autoridade de Educação Local. Como alternativa, a National Portage Association (www.portage.org.uk) permite pesquisar o serviço Portage mais próximo.

f) Informações sobre os benefícios que você e seu filho têm direito a reivindicar podem ser obtidas com o Departamento de Serviços Sociais local ou entrando em contato com o Disability Rights UK, Ground Floor, CAN Mezzanine, 49-51 East Road, Londres, N1 6AH. O site do Disability Rights UK lista várias linhas de ajuda no Disability Rights UK que fornecem informações sobre uma variedade de questões: www.disabilityrightsuk.org.

g) Fundação Smith-Magenis Syndrome (grupo de apoio aos pais no Reino Unido). BCM Smith-Magenis Syndrome Foundation, Caridade Registrada 1072573, Londres, WC1N 3XX, E-mail: info@smith-magenis.co.uk, Tel: 020 7419 5007.

h) Entre em contato com uma linha de atendimento gratuito da Family National: 0808 808 3555, e-mail: helpline@cafamily.org.uk. Website: www.cafamily.org.uk. Uma linha de apoio confidencial especificamente para pais e responsáveis por crianças com deficiência, distúrbios raros, necessidades especiais.

i) A Carers UK opera uma linha de informações e aconselhamento para os prestadores de cuidados - telefone gratuito 080 808 7777, e-mail: info@carersuk.org; www.carersuk.org.

j) A Carers Trust trabalha para melhorar o suporte, serviços e reconhecimento de quem vive com os desafios de cuidar, não remunerado, de um membro da família ou amigo doente, frágil, deficiente ou com problemas de saúde mental ou dependência. - tel. 0844 800 4361, E-mail: Info@carers.org; www.carers.org.

k) O IPSEA (Conselho de Educação Especial para Pais Independentes) administra uma linha de aconselhamento: 0800 018 4016, que fornece aconselhamento gratuito sobre Necessidades Educacionais Especiais. www.ipsea.org.uk

Links para outros recursos

Visão geral da síndrome

Descrição da GeneReviews da síndrome de Smith-Magenis: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1310/>

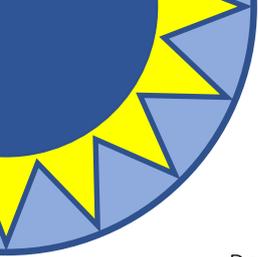
Questões sensoriais

Informações da National Autistic Society sobre dificuldades sensoriais <http://www.autism.org.uk/sensory>

Biblioteca de brinquedos Cerebra: <http://w3.cerebra.org.uk/help-and-information/library/>

Comportamentos que desafiam

Briefing da Cerebra sobre comportamento autolesivo em crianças com deficiência intelectual: <http://w3.cerebra.org.uk/research/research-papers/self-injurious-behaviour-in-children-with-intellectual-disability/>



Dormir

Artigo publicado em Pediatria sobre Higiene do Sono em Crianças com Deficiência no Desenvolvimento Neurológico <http://pediatrics.aappublications.org/content/122/6/1343.full.pdf>

Treinamento de banheiro

Guia dos pais do Cerebra sobre o treinamento do banheiro: <http://w3.cerebra.org.uk/research/guides-for-parents/toilet-training/>

Saúde

Informações do NHS sobre refluxo gastroesofágico: <http://www.nhs.uk/conditions/Gastroesophageal-reflux-disease/Pages/Introduction.aspx>

Infográfico da escala de dor da FLACC: <http://w3.cerebra.org.uk/research/research-papers/self-injurious-behaviour-in-children-with-intellectual-disability/>

Lista de verificação da dor das crianças que não se comunicam: http://www.aboutkidshealth.ca/En/Documents/AKH_Breau_everyday.pdf

Crescendo com SSM

Guia dos pais do Cerebra sobre a transição para a idade adulta: <http://w3.cerebra.org.uk/research/guides-for-parents/transition-to-adulthood-a-guide-for-parents-2/>

Informações do British Institute of Learning Disabilities (BILD) sobre sexualidade e relacionamentos: <http://www.bild.org.uk/our-services/books/practical-support-for-better-lives/exploring-sexual-and-social-compreensão/>

<http://www.bild.org.uk/information/relationships/general-to-consent/#General>

