

**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Introdução	5
Alguns aspetos a ter em conta – Estratégias Parentais	6
ATIVIDADE	9
Secção 1: A NF1	11
1.1 O que é a NF?	11
1.2 Como se transmite a NF?	12
1.3 Como é feito o diagnóstico da NF1?	13
1.4. Que outros problemas de saúde podem surgir na infância?	15
Problemas oculares	15
Problemas ósseos	15
Problemas de pele	16
Hipertensão (Pressão Arterial Alta)	16
Epilepsia	17
Outras Características	17
1.5. O que devo esperar quando o meu filho ficar mais velho?	18
ATIVIDADE	19

Introdução

Lidar com o diagnóstico de uma doença rara genética, como a neurofibromatose, pode ser difícil.

Os familiares e cuidadores querem o melhor para as suas crianças. Descobrir que uma criança tem uma doença rara, sobre a qual provavelmente nunca ouviu falar pode ser assustador, especialmente quando se pergunta o que isso pode significar para o seu futuro. Sabemos também que a impossibilidade de cura e a imprevisibilidade da evolução da doença dificultam o ajustamento do adulto, da criança e da própria família.

O diagnóstico de uma doença rara, como a NF, é uma etapa muito difícil na vida do portador e dos seus familiares, durante a qual uma sucessão de acontecimentos, emoções e dificuldades são adicionadas aos desafios da vida diária familiar. Além dos desafios emocionais, familiares, sociais, logísticos e financeiros que o diagnóstico de NF traz para as famílias, o facto de a esta doença estarem, eventualmente, associados outros problemas de saúde, como défice de atenção, problemas comportamentais e dificuldades de interação social, pode adicionar mais stress e impactar ainda mais a qualidade de vida das famílias. É difícil para os cuidadores gerirem tantas tarefas em simultâneo, existindo múltiplas fontes de desgaste.

Este guia prático foca-se na neurofibromatose tipo 1 (NF1), proporcionando informações de carácter geral que visam ajudar as famílias a entender o que o diagnóstico significa. Fornece também alguns conselhos que podem ajudar a família a gerir as diferentes etapas da vivência desta doença. Adicionalmente, este guia contém informações e recursos úteis para ajudá-lo a lidar com desafios frequentemente associados à NF1, incluindo problemas de aprendizagem, comportamentais ou sociais.

É importante compreender que este guia não é uma ferramenta de diagnóstico nem substitui a avaliação do desenvolvimento da sua criança.

Neste recurso encontrarão ao seu dispor ideias, estratégias e sugestões que o ajudarão a entender e a lidar com as necessidades da família e da criança.

Esperamos que estas informações vão ao encontro de algumas das suas preocupações, ajudem a entender melhor as necessidades específicas dos cuidados de saúde da criança e a capacitar a mãe, pai ou outro cuidador para ser uma parte ativa na assistência médica da criança afectada pela doença.

Este guia tem apenas um carácter orientador e não pretende apresentar-se como solução para todas as realidades. Sabemos que cada situação é única e confiamos que cada família saberá reencontrar o seu equilíbrio. Mesmo com a leitura

deste guia deverá, sempre que tiver dúvidas, recorrer aos técnicos de saúde para as esclarecer.

Alguns aspetos a ter em conta – Estratégias Parentais

Todos gerimos as notícias difíceis e inesperadas com recurso a diferentes estratégias, e expressando diferentes emoções e pensamentos - algumas pessoas podem ficar ansiosas, sobrecarregadas, deprimidas ou sentir uma sensação de perda ou choque. Algumas pessoas optam por captar as informações, peça por peça, para não serem sobrecarregadas, dando-lhes tempo para absorver tudo adequadamente. Outras, preferem aprofundar imediatamente e obter o máximo de informação possível. Ambas as abordagens são perfeitamente normais.

Algumas emoções e pensamentos mais comuns dos pais ou cuidadores quando recebem uma notícia inesperada são as seguintes:

- O tempo para;
- As prioridades mudam;
- A vida pode perder significado, nomeadamente a vida e a morte assumem novos significados;
- As certezas de vida previamente assumidas são colocadas em causa e podem mudar para sempre;
- A esperança é condicionada pelo contexto da doença;
- Pode experienciar-se choque, entorpecimento, incredulidade (“porquê nós?”), impotência, pânico, desespero, ansiedade, sofrimento e culpa.

Estes sentimentos e pensamentos são na verdade reações comuns. É neste momento que a equipa de saúde pode prestar um apoio significativo.

Em vez de lutar contra o diagnóstico ou tentar controlar o imprevisível, uma das estratégias mais úteis pode ser aprender a viver com a doença. Depois de conseguir viver lado a lado com a doença, será muito mais fácil diminuir os sentimentos negativos e começar a lidar de forma mais eficaz com esta.

Apresentamos algumas estratégias parentais (relacionais e emocionais) que o podem ajudar para que não se sinta sobrecarregado após o diagnóstico da criança e facilite este processo:

- A criança deve sentir-se **segura e protegida**: para ter a percepção de que a relação com o outro é um lugar seguro, para isso é necessário dar à criança previsibilidade, congruência e consistência na relação. A criança deve sentir que a pessoa não irá fazer mal e irá proteger, se necessário.
 - Dê estabilidade e segurança à criança;
 - Desenvolva rotinas para que o seu dia-a-dia se torne mais previsível.
- **A informação dá segurança** aos cuidadores e à criança:
 - Muitas pessoas e recursos estão disponíveis para ajudá-lo a aprender sobre a doença e o que esperar.
- **A criança deve ser escutada e aceite**: para que a criança se sinta aceite e possa contar com o outro, é necessário criar espaço para que ela possa falar sobre tudo, exprimir a sua dor e preocupações e sentir que do outro lado existe alguém estável e seguro que a escute e tolere as suas emoções e pensamentos. Ao transmitir à criança que é um bom ouvinte e que acredita no que lhe conta, estará a contribuir para que a criança expresse a sua vulnerabilidade e se sinta mais segura.
- **A criança deve sentir-se apreciada, valorizada e cuidada. Deve ser respeitada não só por aquilo que faz, mas sobretudo por aquilo que é.** Muitas pessoas com doenças crónicas, sentem-se julgadas pelos outros. Surge, por isso, a necessidade de serem reforçadas as suas qualidades.
 - Os cuidadores devem valorizar as coisas boas que esta tem e faz.
- **Deve existir reciprocidade**: é necessário que a criança sinta que as suas necessidades são compreendidas e validadas. Por exemplo, a partilha de algo mais pessoal por parte do cuidador pode fazer com que a criança não se sinta estranha e desadequada, mas sim compreendida.
- **Provocar impacto na criança**: ou seja, ter a capacidade de influenciá-la no sentido desejado, mudar a sua forma de pensar, fazê-la agir de forma diferente, ou criar uma resposta emocional mais adaptada.
- **Expressar o amor e carinho pela criança**: Estes sentimentos devem ser expressos de forma natural e oportuna.
- A união dos cuidadores/familiares diminui o sentimento de desamparo:
 - Trabalhe em equipa - Compartilhe os deveres de pais/cuidadores;
 - Apoie as equipas de saúde e mantenha-se informado.
- Lembre-se que não está sozinho! – existem mais crianças e famílias a vivenciar o mesmo:

- o Considere participar em grupos de apoio.
- **Não se esqueça:** Cuide de si e dos seus relacionamentos.
 - o Muitas vezes, ao cuidarmos de crianças ficamos sem tempo para outras coisas, como cuidar de nós próprios ou das nossas relações. Mas, como cuidador, é importante cuidar de si e das suas relações, para o seu próprio bem-estar e para o bem-estar de todos, incluindo da criança.

O **objetivo final** é que a criança ou o adolescente sinta compreensão, apoio e um suporte suficientemente estável e seguro, percebendo que ninguém desiste ou se afasta dele. Pelo contrário, que todos compreendam o sofrimento e o seu significado, passando a interessar-se sobretudo pelo conforto da criança, valorizando e dignificando-a como pessoa.



ATIVIDADE

Nesta atividade, a criança irá realizar o seu Bilhete de Identidade, no qual poderá desenhar ou escrever aquilo que mais gosta.

Tudo sobre mim



NOME

ANIMAL Preferido

Tempo Livre



DOCE Preferido

Filme ou Programa de TV preferido

Sobre a minha FAMÍLIA



LOCAL Preferido



COR Preferida



MÚSICA Preferida



O Meu ANIVERSÁRIO



LIVRO Preferido



FÉRIAS Preferidas



DISCIPLINA Preferida



COMIDA Preferida



Secção 1: A NF1

1.1 O que é a NF1?

Neurofibromatose (NF) é o nome coletivo dado a três doenças genéticas raras, debilitantes e ainda sem nenhum tratamento específico. Os três tipos de Neurofibromatose são: Neurofibromatose Tipo 1 (NF1), Neurofibromatose Tipo 2 (NF2) e Schwannomatose. Estas doenças caracterizam-se pela formação de tumores no sistema nervoso central e periférico, mas todas elas são completamente distintas, têm causas genéticas diferentes, trazendo diferentes problemas de saúde. As pessoas diagnosticadas com NF têm apenas um dos tipos. Por exemplo, o Tipo 1 não coexiste e não evolui para o Tipo 2.

A neurofibromatose tipo 1, anteriormente conhecida como Doenças de Von Recklinghausen, é uma das doenças genéticas mais comuns, com uma prevalência estimada de 1 em cada 3000 indivíduos, tendo uma distribuição mundial homogénea, sem predomínio de etnia ou sexo. Os primeiros sintomas aparecem na infância e são caracterizados por várias manchas na pele de coloração “*café au lait*” (manchas de cor café com leite) e neurofibromas (pequenos caroços benignos) na pele ou sob a pele.

Algumas pessoas têm uma forma muito leve de NF1 e podem nem perceber que a possuem. Podem, por exemplo, ter apenas algumas alterações na pele. Outras pessoas podem ter problemas mais graves que afetam a sua saúde. Os sintomas da NF1 podem variar de indivíduo para indivíduo. É impossível prever quão ligeiros ou graves serão os problemas médicos que estes indivíduos desenvolverão ao longo da vida. Isso pode ser frustrante para os doentes e familiares, por ser algo imprevisível e que requer um grande grau de vigilância. É por isso muito importante que os doentes com NF1 sejam tratados por um grupo de profissionais de saúde com conhecimento profundo sobre a doença. Pode encontrar uma lista de consultas especializadas de NF no site – www.apnf.pt ou na seção 8 deste guia.

Como, até à data, não conseguimos prever as dificuldades e problemas associados à NF1 nas crianças, todas as crianças devem ser acompanhadas para monitorização e vigilância de qualquer alteração que possa precisar de uma maior atenção médica.

A NF1 é geralmente diagnosticada na infância. Uma das primeiras e mais frequentes preocupações após o diagnóstico de NF1 é saber como é que ela afeta a expectativa de vida. Algumas pesquisas indicam que estes doentes podem ter uma expectativa de vida menor que a média. No entanto, dois terços das pessoas com NF1 nunca desenvolvem sintomas médicos graves. Por outro lado, a expectativa média de vida de alguns doentes pode reduzir-se devido a complicações incomuns e mais graves relacionadas com a NF1, principalmente doenças malignas (cancro) e problemas graves que afetam os vasos sanguíneos. Essas situações são raras. Numa minoria de casos, um tumor NF1 benigno

pode tornar-se maligno. Cerca de 85-90% das pessoas com NF1 nunca desenvolvem um tumor maligno relacionado com a neurofibromatose.

1.2 Como se transmite a NF1?

O nosso corpo é feito de milhares de células. Essas células contêm conjuntos de instruções na forma de genes (uma sequência de DNA), que contêm códigos químicos que garantem que a célula funcione corretamente. Uma mudança num gene significa que ele não irá fazer o seu trabalho corretamente. A mudança no gene é chamada "mutação", esta mutação ocorre antes do nascimento e, no caso da NF1, não se conhecem causas específicas para tal acontecimento.

Todos nós temos genes que influenciam o crescimento do nosso corpo - a cor dos olhos, a altura e o desenvolvimento do coração. Todos nós temos duas cópias do gene NF1. Em algumas pessoas com NF1, uma cópia do gene NF1 é alterada impedindo a produção de uma proteína funcional e causando a doença NF1.

O gene NF1 tem uma sequência muito longa e uma pequena alteração pode interromper a sua atividade normal. O gene NF1 está localizado no cromossoma 17 e é responsável pela produção de neurofibromina, uma proteína que impede que as células cresçam muito rapidamente. Uma pessoa com NF1 tem uma mutação no gene supressor tumoral NF1 localizado no braço longo do cromossoma 17 (17q11.2) e raramente (5%) por microdeleção em 17q11.

Em 50% dos casos, os doentes herdaram um gene NF1 alterado de um dos pais com NF1. A hereditariedade é autossômica dominante (basta um gene mutado para aparecer a doença), mas com fenótipos de doença muito variáveis (ou seja, a doença apresenta-se de forma diferente nos vários indivíduos afetados). Por exemplo, apesar de terem a mesma mutação, uma criança pode ter uma doença mais ligeira ou mais grave do que a do seu progenitor doente. Não há forma de prever que problemas uma criança com NF1 terá tendo apenas por base os problemas observados no progenitor.

Na outra metade dos casos, os doentes nascem com uma alteração no gene NF1 mesmo que nenhum dos pais tenha NF1; ou seja, a alteração ocorre de forma espontânea e sem qualquer relação com a hereditariedade. Designa-se esta situação por 'nova mutação' – neomutação.

No caso do portador desejar ter filhos, é importante o aconselhamento genético pré-natal e pré-implantação. A rede hospitalar do sistema nacional de saúde, assim como algumas clínicas privadas, disponibilizam consultas de genética médica. Esta opção pode ajudar a interromper situações de transmissão hereditário de NF1.

Independentemente do seu filho ter herdado o gene NF1 ou de ter sido a primeira pessoa da família a ter NF1, o facto do seu filho ter NF1 não é culpa sua.

Não há nada que tenha feito antes, durante ou após a gravidez que tenha causado a NF1 do seu filho.

A NF1 não pula gerações, ou seja, quando deixa de existir numa geração não aparecerá na seguinte, a não ser que ocorra por neomutação.

1.3 Como é feito o diagnóstico da NF1?

O diagnóstico de NF1 é frequentemente estabelecido com base na observação do corpo do doente pelo médico. Esse tipo de diagnóstico é chamado “diagnóstico clínico”. Por exemplo, as áreas pigmentadas “café com leite” na pele podem constituir um critério clínico se apresentarem certas condições (mais detalhes abaixo) .

Os sinais adicionais que podem surgir na infância (principalmente nos primeiros 3 anos de vida e quase sempre antes dos 5 anos de idade) incluem nódulos de Lisch (“pontos inofensivos” na parte colorida dos olhos), sardas (especialmente debaixo dos braços ou na região da virilha), dificuldades de aprendizagem ou curvatura dos ossos longos na perna.

O critério de diagnóstico clínico mais comum (mas não exclusivo) é o aparecimento de manchas “*café au lait*”. No entanto, é necessário realizar um exame físico cuidadoso, não sendo suficiente a existência das manchas “café com leite” para um diagnóstico clínico.

O diagnóstico de NF1 tem como base a verificação de duas ou mais das seguintes características:

- Seis ou mais manchas de “*café au lait*” medindo pelo menos 5 mm antes da puberdade ou 15 mm após a puberdade: geralmente aparecem cedo na vida e podem ser confundidas com “marcas de nascença”; as crianças tendem a desenvolver mais manchas de café com leite à medida que crescem, mas isso não significa que irão ter mais problemas; as manchas de café com leite são inofensivas;
- Dois ou mais neurofibromas ou um neurofibroma plexiforme (massas maiores cutâneas ou subcutâneas, podendo também ser internas): são nódulos que crescem nos nervos; geralmente começam a aparecer a partir dos dez anos de idade e podem aumentar em número durante toda a vida; algumas crianças desenvolvem em idade precoce;
- Sardas nas áreas das axilas ou virilhas (região axilar ou região inguinal): as sardas geralmente começam a desenvolver-se por volta dos três anos de idade e tornam-se mais óbvias à medida que a criança cresce;
- Dois ou mais nódulos de Lisch: são pequenos aglomerados de células pigmentares inofensivos que se desenvolvem na parte colorida do olho (íris); começam a

desenvolver-se a partir dos quatro ou cinco anos de idade e aumentam em número com idade; crianças com olhos castanhos muito escuros podem não desenvolvê-los;

- Glioma das vias ópticas: tumores que afectam os nervos ópticos;
- Displasias ósseas específicas (por exemplo da tibia, esfenóide e pseudoartrose);
- Familiar de primeiro grau com NF1.

Às vezes, os sinais da NF1 levam tempo para aparecer e por isso pode não ser possível fazer um diagnóstico imediato de NF1. Nestas situações, é recomendado acompanhamento médico regular para um melhor controlo e vigilância da evolução.

Isso pode ser frustrante, porque há a percepção de que o médico está hesitante em tomar uma decisão definitiva sobre o diagnóstico. Esta espera gera ansiedade nos adultos cuidadores. No entanto, os médicos desejam ter a certeza do diagnóstico de NF1 de forma exata e correta. Esta espera é mais frequente quando é um caso espontâneo.

O pediatra também pode reencaminhá-lo para um profissional de genética médica, que pode discutir a utilização de um exame genético para detetar se existe alteração no gene NF1.

O teste genético ("teste de DNA") para NF1 pode ser realizado em determinadas circunstâncias, mas esse teste não é realizado rotineiramente, pois um diagnóstico clínico (baseado em sinais observáveis de NF1) é considerado suficiente na maioria dos casos. Em alguns casos, o teste genético pode ajudar a confirmar o diagnóstico se este for incerto e pode ser útil para estabelecer um diagnóstico numa criança pequena que ainda não desenvolveu manifestações suficientes para fazer um diagnóstico clínico definitivo. O teste genético não prevê a gravidade ou complicações específicas da NF1. O teste genético também pode ser informativo para outros familiares ou para decidir opções reprodutivas.

Vamos desmistificar!

- A gravidade dos problemas na NF1 não está relacionada com o número de manchas de café com leite.
- A NF1 não pula gerações.
 - Existem 2 maneiras para a NF1 surgir: Surge como primeiro evento isolado numa criança onde não há história de casos na família ou é herdado de um pai/mãe afetado
- Não é uma doença contagiosa



APNF
Associação Portuguesa
de Neurofibromatose

Informações importantes a ter em conta:

- Cerca de um terço das pessoas com NF1 podem ter problemas de saúde mais complexos, mas a doença é ligeira para as restantes;
- Todas as pessoas que têm NF1 devem fazer um exame médico uma vez por ano. Isso é particularmente importante para as crianças, para que o seu desenvolvimento e aprendizagem possam ser monitorizados e porque algumas das dificuldades de saúde associadas à NF1 podem surgir na infância.

1.4. Que outros problemas de saúde podem surgir na infância?

De seguida, apresentamos algumas das complicações que podem ocorrer em crianças com NF1.

Esta não é uma lista completa de todas as complicações que podem ocorrer na NF1 e o exame médico pode detectar outras.

Problemas oculares

Algumas crianças com NF1 podem desenvolver um nódulo na parte de trás do olho, a que se dá o nome de tumor do nervo óptico ou glioma óptico. Um tumor do nervo óptico é um crescimento não-cancerígeno que envolve as células do nervo. O nervo óptico conecta o olho ao cérebro e transmite mensagens sobre a vista. Estes problemas no nervo óptico podem reduzir o campo de visão ou a acuidade visual. Raramente leva à perda de visão. Às vezes, o nervo óptico pode ficar espessado, mas sem nenhum problema que afete a visão. Estes problemas de visão tendem a surgir na primeira infância, antes dos 7 anos. No entanto, é aconselhável continuar a fazer exames oftalmológicos.

Problemas ósseos

Existem vários problemas ósseos que podem ocorrer na NF1, mas são casos raros.

A escoliose pode ocorrer ao longo do crescimento, em 10% dos casos com NF1. Após atingirem a altura adulta, se a coluna for reta, ela permanecerá reta.

Algumas crianças com NF1 mudam a forma do peito - pode ser descrito como tendo um "peito de pombo" (saliência do esterno e costelas) ou "peito escavado" (depressão do esterno e costelas). Essas variações geralmente não causam problemas (também denominado de *Pectus excavatum*).

Podem ocorrer problemas durante o desenvolvimento e crescimento de alguns ossos, fragilizando-os causando fracturas quase espontâneas que evoluem para pseudoartrose (ou seja, o osso não consolida, permanecendo como dois ossos separados que funcionam como uma falsa articulação). Este problema afeta mais os ossos longos da perna (geralmente a tíbia). Apenas cerca de uma ou duas crianças em cada 100 têm esse

problema ósseo específico na NF1. Ocorre na infância (antes dos três anos de idade) e não surge mais tarde.

Outro problema ósseo no NF1 é causado pelos ossos de um membro (geralmente da perna) que cresce mais rápido que o outro. Isso pode estar associado a um neurofibroma plexiforme do mesmo lado. Muitas pessoas na população geral podem ter uma pequena diferença no comprimento dos membros, mas as crianças com NF1 com diferenças de 1 cm ou mais devem ser monitorizadas. Se a diferença continuar a aumentar, uma operação pode ser considerada necessária para tentar restaurar o equilíbrio.

Problemas de pele

Os problemas de pele em doentes com NF1 são comuns. Desde as manchas de café com leite ao desenvolvimento de “caroços” e inchaços na pele - neurofibromas. Os médicos costumam chamar tumores a estas estruturas, mas isso não significa cancro! O número de “caroços” que uma pessoa tem ou pode vir a ter é variável. Não é algo que possa ser previsto. Os neurofibromas são nódulos fibrosos que crescem na cobertura dos nervos. Os mais comuns são os neurofibromas que se desenvolvem na pele, os menos comuns são os que se desenvolvem em nervos profundos que estão dentro do corpo. Esses nódulos mais profundos podem ser dolorosos. Se eles se desenvolvem no pescoço, podem ser confundidos com gânglios linfáticos (parte do sistema imunológico que nos ajuda a combater infecções). Algumas pessoas têm apenas um número reduzido de neurofibromas, outras têm mais. No momento, não há tratamento para impedir que os nódulos apareçam. Os nódulos podem ser um problema cosmético, a cirurgia ou o tratamento a laser são tratamentos mais acessíveis, mas deve ser feito por um médico experiente □ Peça ao seu médico uma referência. Remover os neurofibromas não garante que eles não voltem a crescer ou que novos não se desenvolvam.

Alguns neurofibromas podem crescer de maneira extensa e podem aparentar um monte de uvas ou de nós sob a superfície da pele. Esse tipo de nódulos é designado por neurofibroma plexiforme. Pode crescer em diferentes áreas do corpo, e muito raramente no rosto, e podem ser dolorosos. A remoção desses nódulos é efetuada por um cirurgião plástico. Às vezes, não é possível removê-los cirurgicamente por causa dos danos que isso poderia causar no doente. Verifique sempre as alternativas junto do seu médico.

Hipertensão (Pressão Arterial Alta)

Esta é uma complicação muito rara da NF1. Existem dois problemas relacionados com a NF1 que podem causar aumento da pressão arterial: primeiro, um caroço/nódulo pode crescer na glândula suprarrenal (feocromocitoma), a glândula que secreta a hormona adrenalina; segundo, pode haver um estreitamento da artéria do rim (estenose da artéria

renal). Esta última é a causa mais frequente de hipertensão arterial em crianças com NF1, mas é um problema extremamente raro. Estas doenças são normalmente tratáveis.

Epilepsia

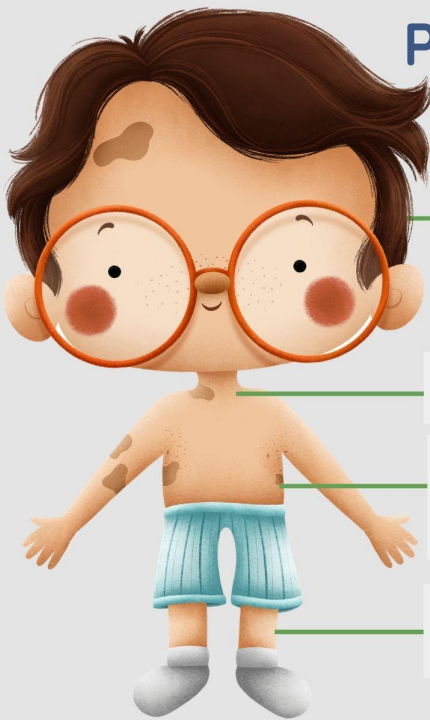
A epilepsia é observada um pouco mais frequentemente em crianças com NF1 em comparação com a população geral. A epilepsia é uma doença tratável e uma criança com NF1 e epilepsia faz a mesma terapêutica que outra criança com epilepsia sem NF1.

Outras Características

Puberdade atrasada ou precoce: a maioria das pessoas com NF1 começa a puberdade na faixa etária esperada, mas algumas podem ter puberdade precoce ou retardada.

Pequena estatura: afeta cerca de 30% das pessoas com NF1 e pode ser tratada com hormona do crescimento.

Alguns doentes podem ter uma circunferência da cabeça maior, mas isso não resulta em nenhum problema em particular.



Possíveis sintomas na NF1

- Macrocefalia (tamanho da cabeça grande)
- Nódulos de Lisch (manchas coloridas benignas nos olhos)
- Glioma óptico (tumores da via óptica)
- Problemas de Aprendizagem

- Peito "escavado"
- Escoliose (curvatura na coluna)

- Manchas Café com leite
- Sardento (axilas, virilha)
- Neurofibromas (inchaços na pele)

- Displasias ósseas
- Outros Problemas Ósseos



APNF
Associação Portuguesa
de Neurofibromatose

Outros Problemas, menos comuns: Convulsões; Hipertensão; Dores de cabeça; Desenvolvimento de Tumores no sistema nervoso central ou periférico; Neurofibromas plexiformes; Defeitos nos vasos sanguíneos do cérebro; Atrasos no desenvolvimento da linguagem ou motor; Deficiência intelectual

1.5. O que devo esperar quando o meu filho ficar mais velho?

Vários sintomas podem aparecer à medida que o seu filho cresce. É importante saber o que esperar durante as fases do crescimento e desenvolvimento da criança.

Na primeira infância, as crianças podem desenvolver mais manchas café com leite. Durante esse período, a maioria das crianças com NF1 também desenvolverá sardas axilares e inguinais. O médico procurará novas manchas café com leite e sardas (também designadas por efélides). Os exames oftalmológicos são realizados uma vez por ano por um oftalmologista pediátrico. Estes exames são muito importantes durante a primeira infância, pois essa é a idade mais comum em que os gliomas ópticos se apresentam. Além disso, metade das crianças terá nódulos de Lisch aos 5 anos de idade e quase todas as pessoas com NF1 terão ao atingirem a idade adulta. Os neurofibromas plexiformes são tipicamente diagnosticados na primeira infância, mas podem não ser detectados se não estiverem a causar problemas e não estiverem visíveis. Eles costumam crescer muito na infância, mas também podem aumentar em adolescentes ou adultos. Se uma criança não apresentar sinais de inchaço no rosto aos 2 anos de idade, é improvável que eles desenvolvam um neurofibroma plexiforme que envolva o rosto. Apenas 1 em cada 100 crianças com NF1 desenvolverá um neurofibroma plexiforme no rosto. No final da infância e na adolescência, os neurofibromas começam a aparecer. Uma pessoa com NF1 pode continuar a desenvolver gradualmente novos neurofibromas ao longo da vida adulta.

Durante a infância, é importante estar atento a possíveis problemas de aprendizagem.

Os sinais e sintomas do NF1 desenvolvem-se ao longo do tempo. A maioria das pessoas com NF1 desenvolverá pelo menos duas das características da NF1 no final da infância ou na adolescência. A maioria das pessoas com NF1 desenvolverá ou continuará a desenvolver, com o tempo, alguns sintomas, como manchas de café com leite, sardas, nódulos de Lisch e neurofibromas.

	0 aos 2 anos	2 aos 6 anos	6 aos 16 anos	16 anos+
Manchas Café com Leite	●			
Neurofibromas Plexiformes	●	●		
Displasia da Tíbia	●	●		
Sardas nas axilas ou virilhas	●	●	●	
Glioma ótico	●	●		
Dificuldades de Aprendizagem	●	●	●	
Hipertensão	●	●	●	●
Dores de cabeça	●	●	●	
Neurofibromas			●	●
Escoliose	●	●	●	
Tumores Malignos da Bainha do Nervo Periférico	●	●	●	●



ATIVIDADE

As Palavras Perdidas

Nesta atividade o Tito perdeu 16 palavras relacionadas com os meninos que têm NF1. Vamos ver quem consegue encontrar as 16 palavras!



Nota: Não te esqueças que as palavras estão sem acentos e sem cedilhas.



Vamos dar-te algumas pistas!

Na grande sopa das letras tens algumas emoções, partes do corpo e outras palavras mais relacionadas com a Neurofibromatose.

O Tito já encontrou
as 16 palavras!

APNF - Amigos - Amor
Aprendizagem
Atenção - Crianças
Cuidar - Células
Cérebro - Escola
Família - União
Felicidade - Tristeza
Raiva - Medo



Obrigada pela vossa ajuda!

**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoizadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 2. Outras Dificuldades Associadas à NF1	5
2.1. Quais são os possíveis problemas de desenvolvimento na criança com NF1?	5
Desenvolvimento Motor	5
Desenvolvimento da Linguagem	5
Funções Executivas	6
Problemas de Aprendizagem	9
Problemas de Comportamento	10
2.2. Quais os possíveis problemas psicológicos de crianças com NF1?	12
Auto-imagem	12
Regulação Emocional	12
Interações sociais	13
2.3. Quais são os possíveis problemas no núcleo familiar?	14
Relação Conjugal	14
Os irmãos também querem saber o que se passa...	15
E o resto da família...	15
Preocupações comuns dos pais ou cuidadores	16
ATIVIDADE	19
ATIVIDADE	27
ATIVIDADE	29
ATIVIDADE	30

Secção 2. Outras Dificuldades Associadas à NF1

2.1. Quais são os possíveis problemas de desenvolvimento na criança com NF1?

Desenvolvimento Motor

As crianças com NF1 podem ter alguns problemas no seu **desenvolvimento motor**, como por exemplo:

- Baixo tônus e força muscular;
- No bebé, pode observar-se um atraso no gatinhar, sentar e andar;
- Nas crianças em idade escolar podem observar-se dificuldades na motricidade fina (capacidade para executar movimentos preciso com controlo e destreza) e grossa (capacidade relacionada com o controlo corporal).

Desenvolvimento da Linguagem

Uma série de problemas da fala e linguagem ocorrem em algumas crianças com NF1. As crianças podem demorar a desenvolver uma linguagem fluente. A fala pode ser pouco perceptível devido à má articulação de palavras ou a um ritmo apressado.

A identificação precoce de possíveis problemas da fala é importante para garantir o acesso à terapia da fala o mais cedo possível, antecipando a acumulação de dificuldades que por sua vez se poderão vir a refletir na aprendizagem da leitura e da escrita. Sempre que possível, as estratégias ensinadas pelo técnico (terapeuta da fala) devem ser praticadas em casa e na escola para garantir um treino consistente das competências.

Se os problemas na fala persistirem, pode ser útil o encaminhamento para o otorrinolaringologista para avaliar a audição. As preocupações dos pais e eventuais soluções poderão ser sempre discutidas com o terapeuta responsável.

Funções Executivas¹

Vários estudos mostram a existência de problemas nas funções executivas em pessoas com neurofibromatose. A intervenção precoce pode ajudar pessoas com fragilidades ao nível das funções executivas que não se traduzem necessariamente a dificuldades intelectuais (a dita “inteligência”).

- Em todas as idades, os pacientes com NF1 têm geralmente dificuldades de organização e gestão de tempo;
- Nas crianças em idade escolar, podem ocorrer dificuldades de caligrafia, atenção e memória.

O que são funções executivas?

O planeamento e organização necessários para enfrentar os desafios diários e criar objetivos a longo prazo exigem uma variedade de competências. Os seres humanos têm capacidade de atenção, capacidade de planeamento, bem como a capacidade de interpretar os sentimentos dos outros e responder ou comportar-se de acordo com esses sentimentos, graças às funções executivas. Para desempenhar essas funções executivas, o cérebro conecta, prioriza e integra funções cognitivas.

As funções executivas permitem-nos executar uma imensidão de tarefas em diferentes ambientes. É, precisamente por isso, que as avaliações psicológicas e cognitivas exigem informação dos dois contextos de vida principais da criança/jovem. Em casa e na escola, as funções executivas suportam as seguintes tarefas:

Função Executiva	O que é?	Quais são os principais problemas?
Iniciativa	capacidade de iniciar uma tarefa ou atividade em tempo adequado	- dificuldades em iniciar uma tarefa ou atividade (esta dificuldade não é por oposição da criança, mas por dificuldades em iniciar); - procrastinação, mesmo quando as consequências são graves (ex.: notas baixas).
Inibição	capacidade de impedir/parar uma reação ou comportamento	- difícil parar de fazer algo, mesmo que saiba que não se deveria estar a fazê-lo (ex.: uma criança pode saber que deve esperar para falar, mas interrompe e fala,

¹ Retirado de <https://www.ctf.org/resources/nf-parent-guidebook>

		independentemente desse conhecimento e da altura em que o faz).
Flexibilidade	capacidade de mudar com facilidade de uma atividade para outra, o que implica mudança de foco de atenção, capacidade de adaptação à mudança e flexibilidade.	- dificuldade em mudar de tarefa deixando-a inacabada/necessidade de terminar uma tarefa antes de passar à seguinte; - ou seja, na transição e início da próxima tarefa, a criança pode passar por um período difícil (birra - dificuldade em lidar com a frustração).
Memória de trabalho	capacidade de reter informações para concluir uma tarefa imediatamente ou a curto prazo	- dificuldade em recordar uma série de instruções, como um problema de matemática que envolve mais do que um passo ou uma ordem dada pelos pais com vários passos/instruções.
Planeamento	capacidade de gerir o comportamento, metas e determinação das etapas orientadas para o futuro, para realizar/concluir tarefas	- dificuldade em determinar o que fazer para concluir um grande projeto; - dificuldade em gerir as tarefas de casa ou uma sequência/lista de tarefas; - dificuldade em ler as instruções para uma tarefa de longo prazo e gerir as etapas necessárias para concluir o projeto no prazo adequado.
Gestão de tempo	avaliação e atribuição de tempo adequado para uma atividade - uso eficiente do tempo para concluir tarefas	- dificuldade em estimar quanto tempo devem dedicar a uma tarefa para a concluir.
Organização	capacidade de manter itens ou informações em ordem	- dificuldade em manter objetos pessoais, material escolar e outros materiais organizados para que possam localizá-los mais facilmente.
Controlo emocional	capacidade de modular, ajustar e regular as emoções, face a	- dificuldade em lidar com a frustração; - excessivamente sensíveis - as suas emoções surgem rapidamente e sem aviso prévio.

	sentimentos e reações à frustração ou stress	
--	---	--

Se uma criança tem dificuldades com qualquer uma destas funções executivas, pode expressar essas mesmas dificuldades através de verbalizações (“não sou capaz”, “preciso sempre de ajuda”, “preciso que revejam”) ou também através de comportamentos, nomeadamente de zanga, desistência e frustração. Estes comportamentos podem, por sua vez, ser interpretados pelo adulto como uma atitude desafiadora da criança (se por exemplo recusa, adia ou negoceia muito a realização de uma tarefa). É importante que o adulto se foque na procura do que explica o que veem e não em desenvolverem interpretações e atribuições do que veem sem compreenderem o todo (ex.: “parece que só faz o que gosta”, “demora sempre muito tempo”, “tem dificuldades em parar um comportamento errado”, “não cumpre regras, mas sabe quais são”, “é muito sensível, não se pode dizer nada”...). Estas são algumas das descrições que, por vezes, os adultos fazem em relação a uma criança, que merece uma melhor avaliação das funções executivas (dentro de uma avaliação global psicológica, para entender as reais dificuldades da criança e não ficarmos apenas pelas interpretações dos adultos).

Dificuldade nas funções executivas não constituem um diagnóstico clínico mas sim um conjunto de fragilidades.

Fragilidades estas que estão associadas a quadros clínicos variáveis (como nas perturbações do espectro do autismo, na perturbação de hiperatividade e défice de atenção, ou mesmo em situações de trauma, ou perturbações de ansiedade!)

Como trabalhar as funções executivas?

As crianças com NF1, frequentemente, têm problemas com tarefas que exigem funções executivas. Estas crianças podem ter dificuldade em organizar materiais para concluir as tarefas de casa, gerir o tempo para as tarefas e estabelecer prazos para a realização das tarefas.

Como regra, o fornecimento de informações/instruções claras e diretas e com feedback explícito e imediato são mais fáceis de apreender pela criança.

Estas crianças precisam frequentemente da ajuda do adulto durante os anos escolares e durante a transição para a idade adulta. Durante esse processo, tente manter o seguinte em mente:

- O treino é eficaz;
- O desenvolvimento segue uma trajetória: devem existir melhorias ao longo do tempo;
- Seja paciente e considere o que é apropriado tendo em conta a idade da criança;
- O treino de funções executivas beneficia todos, mas requer muita prática;
- Deve ser um trabalho realizado em conjunto, nos diversos contextos da criança: na sala de aula, nas tarefas de rotina de casa, nas tarefas de autonomia na rua, etc.

As crianças não melhoram as suas funções executivas sozinhas. É necessário treino e prática.

Problemas de Aprendizagem ²

Os problemas mais comuns em crianças com NF1 são problemas de aprendizagem, que afetam cerca de 50% destas crianças.

A maioria das crianças com NF1 tem “inteligência normal”, ou seja, pode apresentar dificuldades de aprendizagem que não se associam a comprometimento cognitivo/intelectual.

Por exemplo, as crianças podem ter dificuldade em entender o que veem (dificuldades visuoperceptivas) e perceber a relação entre os objetos observados (dificuldades visuoespaciais). Também é comum terem problemas no processamento de informação (isto é, dificuldades na interpretação da informação recebida e na capacidade de a expressar/organizar) e funções executivas, como já vimos, como é exemplo a capacidade de planeamento, a memória de trabalho, a gestão de tempo, a atenção e a organização. Em média, cinco em cada dez pessoas com NF1 têm problemas de leitura, ortografia e desempenho matemático.

Nota: Os problemas de aprendizagem na NF1 não pioram com o tempo, mas pode parecer que sim, à medida que as tarefas escolares se tornam mais complexas e exigentes, em cada ano escolar.

Lembre-se que estes tipos de problemas não são universais.

Quando uma criança com NF1 tem problemas de aprendizagem, isso torna-se evidente desde os primeiros anos escolares. Por exemplo, através de um desempenho

² Garg, S., & Green, J. (2020). Learning Disabilities and Behaviour in Neurofibromatosis Type 1 Patients. In *Multidisciplinary Approach to Neurofibromatosis Type 1* (pp. 207-218). Springer, Cham.

Rietman, A. B., van der Vaart, T., Plasschaert, E., Nicholson, B. A., Oostenbrink, R., Krab, L. C., ... & Nijs, P. F. D. (2018). Emotional and behavioral problems in children and adolescents with neurofibromatosis type 1. *American Journal of Medical Genetics Part B: Neuropsychiatric Genetics*, 177(3), 319-328.

inferior na escola ou um desempenho mediano, mas com um investimento e esforço intensos que nos parecem desproporcionais aos resultados.

A maioria das crianças com NF1 frequenta escolas normais e não requer atenção especial na educação, embora possam beneficiar de ajuda/apoio extra. Dadas estas dificuldades, o desempenho destas crianças poderá não refletir bem a sua real capacidade intelectual ou cognitiva.

A intervenção precoce pode fazer uma grande diferença. É vital trabalhar com a escola e com os professores destas crianças para resolver estes problemas.

Se os cuidadores da criança ou o professor sentirem que a criança tem alguma dificuldade de aprendizagem, deve ser feito um teste formal, através de uma avaliação psicológica. Se, de facto, se confirmar que existe alguma dificuldade de aprendizagem específica, os cuidadores e os técnicos deverão reunir-se e desenvolver um plano de educação individualizado e definir estratégias a serem utilizadas em casa e na escola. A identificação precoce de problemas de aprendizagem ajudará o seu filho a maximizar o sucesso na escola a longo prazo (ver secção 3 e 5).

Problemas de Comportamento³

Adicionalmente, o comportamento pode ser um desafio, especialmente quando é necessária atenção em casa ou noutro local, como na escola. As crianças com NF1 podem ser impulsivas, inquietas e às vezes não entendem pistas sociais ou têm dificuldade em partilhar ou em serem justos em atividades conjuntas.

A investigação demonstrou que há um aumento na incidência de Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (PHDA) nos doentes com NF1 - seis em cada dez pessoas com NF1 têm PHDA. Há também um aumento da incidência da Perturbação do Espectro do Autismo – normalmente o autismo de alto desempenho ou nível 1 (também chamado de síndrome de Asperger, que provoca menos dificuldades ao nível da linguagem e inteligência). Alguns casos reúnem as duas perturbações. As suas causas e origem ainda está por apurar. Estas perturbações do desenvolvimento devem ser avaliadas, diagnosticadas e deve ser feita intervenção psicológica (preferencialmente numa abordagem cognitivo-comportamental integrativa) como em qualquer outro indivíduo em que haja suspeita destas situações. Estas dificuldades podem ser semelhantes às encontradas em crianças que não têm NF1 e que apresentam perturbações como dislexia, dispraxia e

³ Garg, S., & Green, J. (2020). Learning Disabilities and Behaviour in Neurofibromatosis Type 1 Patients. In *Multidisciplinary Approach to Neurofibromatosis Type 1* (pp. 207-218). Springer, Cham.

dificuldades de atenção. As crianças com NF1 geralmente respondem bem a uma pequena dose de medicação para estas perturbações.

É importante identificar as eventuais dificuldades do seu filho, pois podem impedir o progresso na escola e causar infelicidade social. Identificar dificuldades de aprendizagem e comportamento é importante para garantir que a criança não acumula dificuldades e experiências de insucesso ou desfasamento com o grupo de pares (sem ter um entendimento adequado sobre a diferença que possa existir entre eles) que o isole. A avaliação precoce é importante para que, caso necessário, sejam disponibilizados recursos de apoio na escola (ver secção 5). Falar com os professores do seu filho sobre NF1 pode ser útil (ver secção 4), de forma a que os professores estejam cientes de como a NF1 pode afetar o desempenho escolar. Esta abordagem pode esclarecer equívocos comuns sobre NF1 e o professor pode tornar-se um agente mais facilitador da aprendizagem.

Os problemas de aprendizagem e comportamento na NF1 não são progressivos, ou seja, não pioram com o tempo. De fato, eles geralmente melhoram com ajuda especializada - melhoram no impacto que causam, apresentando menos sintomas, menos problemas e menos dificuldades observadas por agentes externos.

Alguns aspetos a ter em conta:

Para que a criança se sinta melhor, pode ajudar encorajando-a a encontrar atividades em que se sente competente, ajudando-a a crescer em confiança e dando-lhe oportunidades de sucesso. Ao aumentar a sua confiança, incentivará a criança a aceitar que a NF1 é apenas parte de quem eles são e não a pessoa inteira.

Quando se aperceber de algumas dificuldades, ou se a própria criança der sinais de que a tarefa ou a regra são difíceis de cumprir, não desvalorize. É importante valorizar o seu esforço, pensar em conjunto no que podem fazer para melhorar e procurar ajuda especializada para melhor avaliar e entender.

Na gestão do comportamento, as regras claras e consistentes ajudam a orientar o comportamento desejado.

2.2. Quais os possíveis problemas psicológicos de crianças com NF1?

Auto-imagem

Algumas pessoas apresentam sinais mais óbvios de NF1 do que outras e esses sinais externos da doença podem ser extremamente angustiantes. As manchas de café com

leite podem aumentar à medida que a criança cresce, mas podem desaparecer na idade adulta e podem ser cobertos com roupas ou maquiagem. Os neurofibromas podem causar efeitos estéticos e podem ser removidos por um cirurgião plástico, mas esse procedimento deixará algumas cicatrizes e os tumores podem (ou não) voltar a crescer. O tratamento a laser também pode ser usado, mas é de difícil aplicação se os neurofibromas forem numerosos. A maquiagem também pode ajudar no caso dos neurofibromas.

É importante a criança saber que não precisa de se sentir sozinha com estas dificuldades e que existe apoio disponível - conversar sobre esse tipo de problema e aconselhar-se com um especialista pode ajudar a minimizar os efeitos nefastos dos sinais externos da NF1.

Regulação Emocional

Estudos demonstram que crianças com NF1 apresentam em média problemas de regulação emocional e comportamental, assim como dificuldades sociais mais dramáticas do que os colegas da mesma idade.

É importante promover conversas e jogos com a criança sobre os seus estados emocionais. Por exemplo, converse com ela sobre como se sentiu em determinada situação ou ajude a criança a identificar emoções da personagem principal de uma história infantil.

Três mensagens importantes sobre a regulação emocional:

- Não existem emoções boas ou más, todas são úteis e importantes para nós: dão-nos pistas, são como bússolas, dizem-nos o que está a acontecer dentro e fora e nós. Podemos treinar-nos para lhes prestar mais atenção;
- Ficamos desregulados quer por excesso (mais inundados na emoção, na vivência, aparentemente mais tristes ou zangados, ou agitados), quer por inibição (sendo só funcional, racional, tentando desvalorizar o que se sente e pensa, tentando fugir aos temas e aos momentos difíceis, tentando disfarçar ou distrair a todo o momento);
- Estamos regulados quando conseguimos vivenciar de forma equilibrada as experiências que nos acontecem, protegendo-nos das experiências ameaçadoras e envolvendo-nos nos desafios importantes, falar do que sentimos e pensamos, sem ter medo disso, sem achar que o nosso mundo interno é perigoso ou feio.

Interações sociais

Pais e professores reconhecem que crianças com NF1 podem ter problemas de interação social e com a criação e manutenção de amizades. Essas crianças geralmente

preferem interagir com pessoas mais velhas ou mais jovens, pois os seus colegas podem considerá-los socialmente imaturos. Essa dificuldade com a interação social pode ter um impacto significativo na qualidade de vida da criança.

Desta forma, existem alguns obstáculos ao **desenvolvimento social** que crianças e adolescentes com NF1 podem enfrentar, incluindo:

- dificuldade em relacionar-se com outras crianças;
- problemas de comunicação;
- sentimentos de isolamento (experimentam um maior grau de solidão ou podemos vê-las mais isoladas sem que elas sintam isso como um problema);
- menor participação em atividades que requerem desenvolvimento de competências específicas, como atividade física ou aptidões artísticas;
- dificuldade em fazer amigos (alguns pais descrevem os seus filhos como sendo solitários, tímidos ou desajeitados com os colegas);
- experienciar situações de críticas ou rejeição pelos pares (nem sempre por causa das manifestações físicas de NF1, mas por causa de competências interpessoais fracas e comportamentos que dificultam o sucesso social);
- depressão e ansiedade.

Recomendações para identificação e intervenção destes problemas (ver mais na secção 6):

- Converse com o médico da sua criança sobre as suas preocupações. Há muitas coisas que pode fazer para ajudar o seu filho nas atividades diárias da escola.
- Os Programas de Intervenção Precoce são serviços financiados pelo estado português (ver mais na secção 3).
- Fale com a escola - eduque-os sobre a NF1 e informe-se sobre a abordagem que a escola adopta em relação aos alunos que apresentam dificuldades de aprendizagem.
- Aprenda os seus direitos educacionais. Entre em contato com grupos de apoio de pais; eles podem fornecer recursos adicionais. Informe-se sobre o apoio escolar, as leis de educação especial e os recursos adicionais no sistema escolar (ver mais na secção 5).
- Um Programa de Educação Individualizada (IEP) para o seu filho pode incluir tempo extra, testes mais curtos ou estar sentado numa mesa mais perto do quadro.
- Fique de olho na autoestima do seu filho. Quanto melhor ele se sentir, mais disposto estará para se dedicar ao trabalho necessário a superar as dificuldades de aprendizagem.

- Crianças com NF1 devem ser avaliadas sistematicamente e tratadas por especialistas do comportamento – psicólogos, de forma a serem feitas “triagens” de possíveis problemas sociais e emocionais. Quando são identificados problemas, deve ser considerado um acompanhamento terapêutico por um psicólogo clínico ou pedopsiquiatra.

2.3. Quais são os possíveis problemas no núcleo familiar?

Cuidar de uma criança com doença crónica e incerta muda completamente a vida de uma família. Os pais ficam facilmente exaustos ao tentar manter as rotinas normais, o trabalho e cuidar dos outros filhos.

Relação Conjugal

Torna-se mais difícil encontrar tempo para o outro elemento do casal, o que só agrava a frustração da perda da família ideal. Para atenuar esta situação, procurem:

- **Respeitar a forma do outro lidar com o stress** (todos temos estratégias de *coping* distintas – estratégias para lidar com situações stressantes): umas pessoas choram, outras calam-se, outras procuram desesperadamente obter informação. O mais importante é ir sinalizando o que cada um precisa de fazer para lidar com a situação, o que observa no outro e o que sente do outro, e sente no outro (ex.: eu sei que precisas de perguntar tudo aos médicos, mas para mim é difícil ouvir tanta coisa ao mesmo tempo...eu preciso de ir com mais calma” ou “eu preciso de algum tempo para mim, para ficar um pouco sozinha”);
- **Manter a comunicação:** falem sobre tudo - os medos, a revolta...O silêncio vai fazer-vos sentir ainda mais separados e impedir-vos de tomar decisões em conjunto.
- **Aceitar a mudança de funções:** por exemplo, a mãe passa a tomar as decisões mais imediatas, o pai passa a cuidar da casa e a levar os outros filhos à escola. Se possível, peçam a ajuda dos filhos mais velhos ou dos vizinhos, amigos e familiares.
- **Trabalhar em conjunto:**
 - o Não culpar o outro elemento do casal nem fazer críticas que não sejam construtivas;
 - o fazer da criança doente a vossa prioridade;
 - o continuar a cuidar dos outros filhos;
 - o partilhar os sentimentos;
 - o aceitar a ajuda de familiares, amigos e vizinhos.

- o mantenham-se unidos face a críticas não-construtivas de outros.

Adicionalmente, é importante mantermo-nos permeáveis à crítica construtiva, incluindo a que vem de fora do casal. Isso pode conduzir a uma evolução positiva tanto a nível individual como de casal.

Os irmãos também querem saber o que se passa...

Os irmãos apercebem-se da mudança na vida familiar - vão ficar preocupados e querem saber o que se está a passar.

É natural que na fase inicial, os pais só tenham cabeça para pensar no filho que está doente, mas é importante não negligenciar os outros para que não comecem a sentir ciúmes do irmão doente. Se o fizerem, os outros filhos irão provavelmente tentar chamar a atenção dos pais de alguma forma, muitas vezes através de comportamentos agressivos, de alterações no rendimento escolar ou mesmo de queixas físicas.

Expliquem-lhes o que se passa de forma simples e clara, adequada às suas idades, e deixem-nos fazer perguntas. Não se esqueçam de lhes explicar que eles não têm culpa do que aconteceu e que a doença não é contagiosa.

Se possível, e se eles quiserem, tentem incluí-los nos cuidados ao irmão doente e incluir este último em todos os momentos de normalidade da família, reforçando como é bom eles brincarem juntos e existir entreajuda.

Sempre que conseguirem confiar o vosso filho doente aos cuidados de outra pessoa, passem algum tempo junto dos outros filhos a fazer coisas de que eles gostam.

E o resto da família...

Os cuidadores não se limitam aos pais. Por exemplo, os avós podem desempenhar esse papel, tanto de forma esporádica como de forma permanente. Para além de sentirem a mesma dor e preocupação dos pais, os avós sentem-se também culpados com frequência □ porquê o neto e não eles, que já viveram tantos anos? Será que transmitiram algum problema genético que fez com que isto acontecesse?

Os avós podem revelar-se uma grande ajuda para a família, se viverem perto e estiverem disponíveis. Não só podem ajudar no cuidado da casa e dos outros filhos, como podem alternar na permanência junto da criança doente.

Também podem servir como elo de ligação com a restante família, para que os pais não tenham de estar sempre a repetir a mesma informação.

Preocupações comuns dos pais ou cuidadores



Qual a probabilidade de termos outro filho com NF1?

Quando um pai ou mãe tem NF1, há uma probabilidade de 50% em cada gravidez da criança herdar NF1. Peça ao seu médico especializado em NF mais informações sobre o diagnóstico genético pré-implantação e o diagnóstico genético pré-natal. Quando nenhum dos pais tem NF1, a probabilidade de ter outro filho com NF1 é menor que 1%.

Existe alguma maneira de corrigir o gene?

Mesmo que possamos identificar a mudança exata no gene, existem milhões de células em todo o corpo humano e, apesar de grandes desenvolvimentos recentes no campo da edição do genoma, não se sabe ainda como corrigir de forma segura a mutação do gene dentro de cada célula. Atualmente, a investigação científica está intensamente focada nessa área e dessa forma encontrar maneiras de reverter os efeitos da NF1.

Porque é que as Ressonâncias Magnéticas não são feitas em todas as crianças para procurar gliomas óticos?

Estudos demonstram que não há diferença no resultado entre as crianças cujo glioma ótico foi diagnosticado numa ressonância magnética e aquelas que são diagnosticadas após um exame oftalmológico.

Devo limitar as atividades da criança porque tem NF1?

Na maioria dos casos, o diagnóstico de NF1 não limita atividades e hobbies de uma criança. Incentive o seu filho a participar nas atividades em que ele tem interesse e talento. Esse reforço dará maior capacitação ao seu filho e mostrará como as semelhanças com os amigos são maiores do que as diferenças.

O que está a ser feito para aprender mais sobre a NF1 e encontrar melhores tratamentos?

Investigação em instituições nacionais e internacionais está a ser desenvolvida de forma muito ativa na área da NF1. Algumas dessas investigações não envolvem seres humanos, mas são realizadas em laboratório para aprender mais sobre a biologia básica da NF1. Outras investigações envolvem a participação dos doentes através de registos e ensaios clínicos, em que são acompanhados os problemas das pessoas com NF1 e se documenta a idade em que esses problemas normalmente surgem, para aprender mais sobre a progressão da doença. Os ensaios clínicos são usados para estudar um novo medicamento ou dispositivos em pessoas com a doença, analisando especificamente os seus benefícios e efeitos colaterais, assim como determinando as dosagens ideais. Pode

perguntar ao seu médico se existem estudos nos quais o seu filho possa participar. Perguntar sobre um estudo não implica que deva necessariamente participar, mas permite-lhe aprender mais sobre as investigações em curso e ajuda-o a tomar decisões fundamentadas. O objetivo final destas investigações é encontrar melhores tratamentos que melhorem a qualidade de vida das pessoas com NF1.

Resumo - Problemas Comuns em Crianças com NF1

Resumo – Autonomia de acordo com a faixa etária

AUTONOMIA

Processamento

- Problemas em dar sentido a informação
- Problemas em compreender e usar o tempo
- Problemas em lidar com mudanças
- As mensagens tornam-se confusas

Memória

- Recorda coisas de há muitos anos mas não se lembra de coisas ocorridas ontem
- Esquece-se de fazer os trabalhos de casa
- Dificuldade em reter aprendizagens

Coordenação

- É propenso a acidentes (colide contra as coisas)
- Derruba coisas
- Tropeça nos próprios pés e no passeio
- Pouco ágil a andar de bicicleta, nadar, correr e a apanhar uma bola
- Dificuldade em segurar livros, canetas, tesouras e em atar os atacadores

Concentração

- Distrai-se facilmente
- Défice de atenção
- Impulsivo
- Perturbador
- Hiperactivo
- Pouco cooperante
- Aparentemente preguiçoso
- Lento a começar e a resolver uma tarefa

Organização

- Revela desmazelo
- Não se lembra onde colocou as coisas
- Planeamento pobre
- Pobre gestão do tempo

Características Sociais e Comportamentais

- Comportamento imaturo para a idade
- Interrompe de forma desapropriada
- Aproxima-se demasiado do outro
- Revela ansiedade ou demasiada excitação perante a mudança ou novas experiências
- Interpreta mal expressões faciais, gestos, tons de voz e linguagem corporal
- Sente-se mais confortável com crianças mais jovens e adultos
- Revela dificuldade em fazer e manter amigos

- Fazer compras

anos

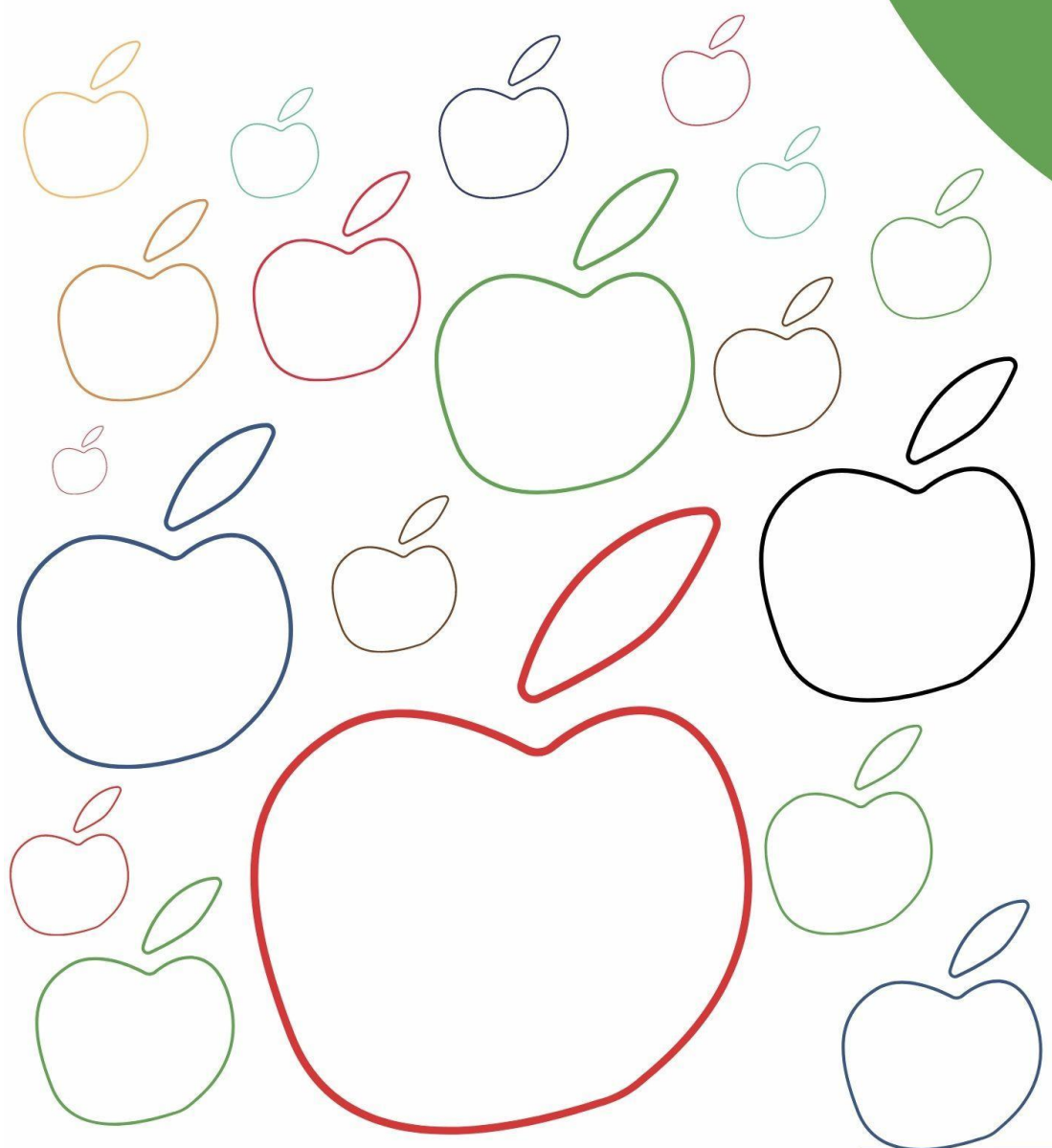
ATIVIDADE



O Tito traz-te algumas atividades bem divertidas!

Qual o maior? E o menor?

Pinte o maior e circule o menor desenho



Vamos CONTAR!



$$\text{cat face} + \text{cat face} + \text{cat face} + \text{cat face} = \square$$

$$\text{dog} + \text{dog} = \square$$

$$\text{dog face} + \text{dog face} + \text{dog face} + \text{dog face} = \square$$

$$\text{cat face} + \text{cat face} + \text{cat face} + \text{cat face} + \text{cat face} + \text{cat face} = \square$$

$$3 + \text{🐱🐱} = \square$$

$$1 + \text{🐶} = \square$$

$$3 + \text{🐶} = \square$$

$$5 + \text{🐱🐱} = \square$$

$$3 + \text{🐱🐱} = \square$$

$$1 + \text{🐶} = \square$$

Vamos CONTAR!



$$\text{🐱} \text{🐱} \text{🐱} + 2 = \square$$

$$\square + 2 + \text{🐶} = 4$$

$$\text{🐶} \text{🐶} \text{🐶} + 1 = \square$$

$$1 + 3 + \text{🐱} \text{🐱} = \square$$

$$\text{🐱} \text{🐱} \text{🐱} \text{🐱} \text{🐱} + 5 = \square$$

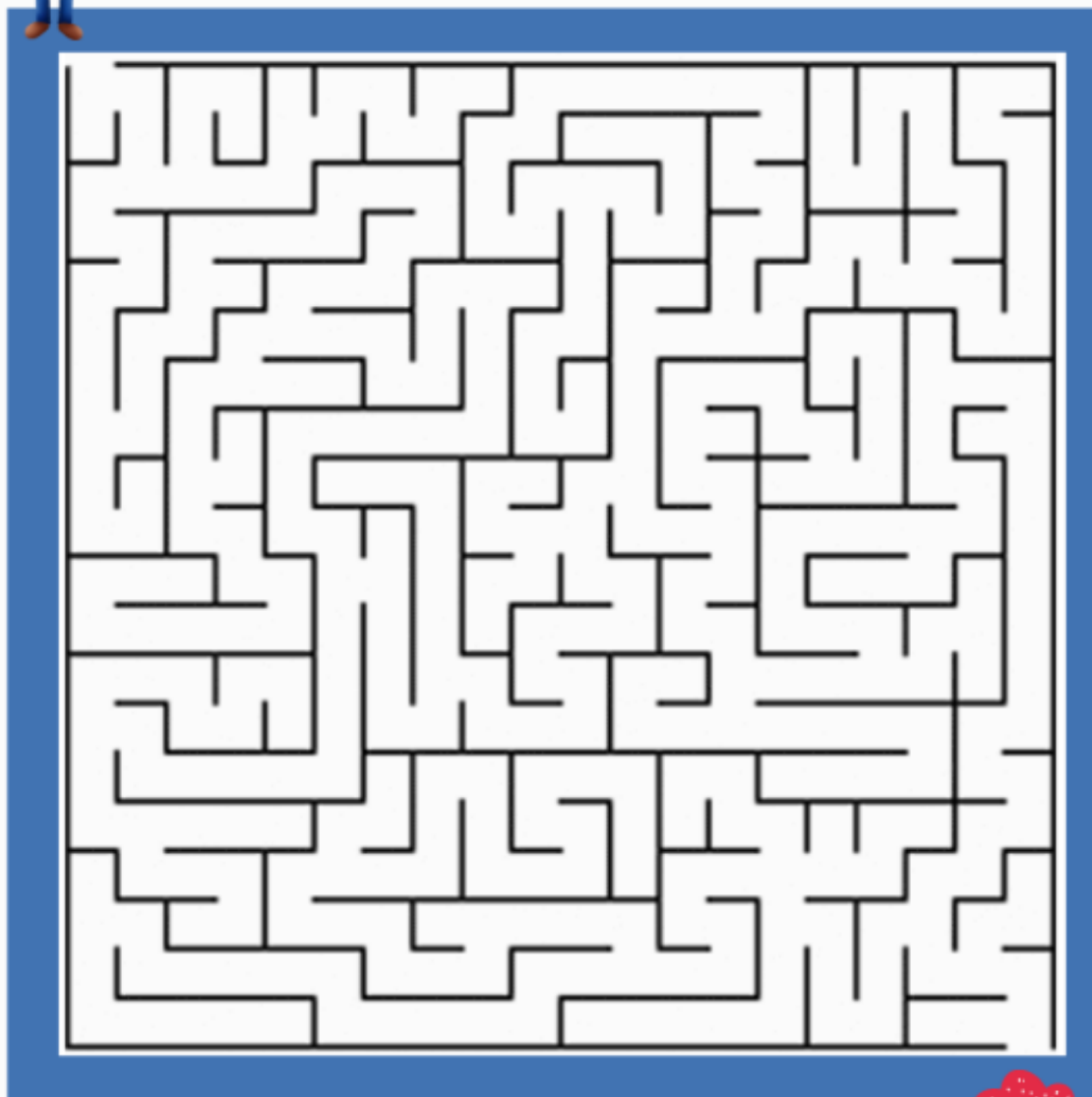
Vamos MEXER!



Vamos encontrar o caminho do Tito!



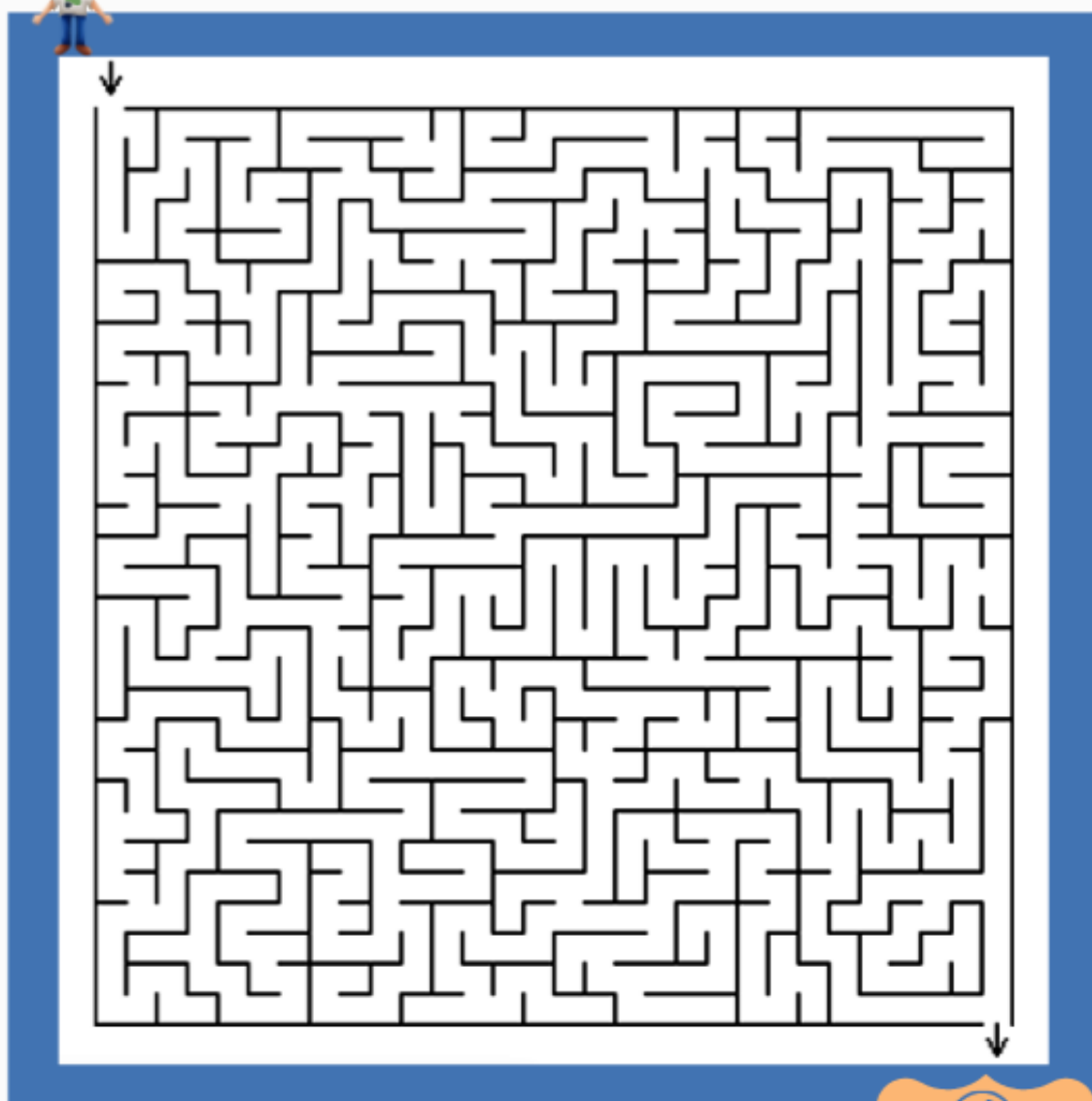
O Tito quer oferecer uma flor linda à sua mãe.
Ajudas o Tito a encontrar o caminho até ela?



Vamos encontrar o caminho do Tito!



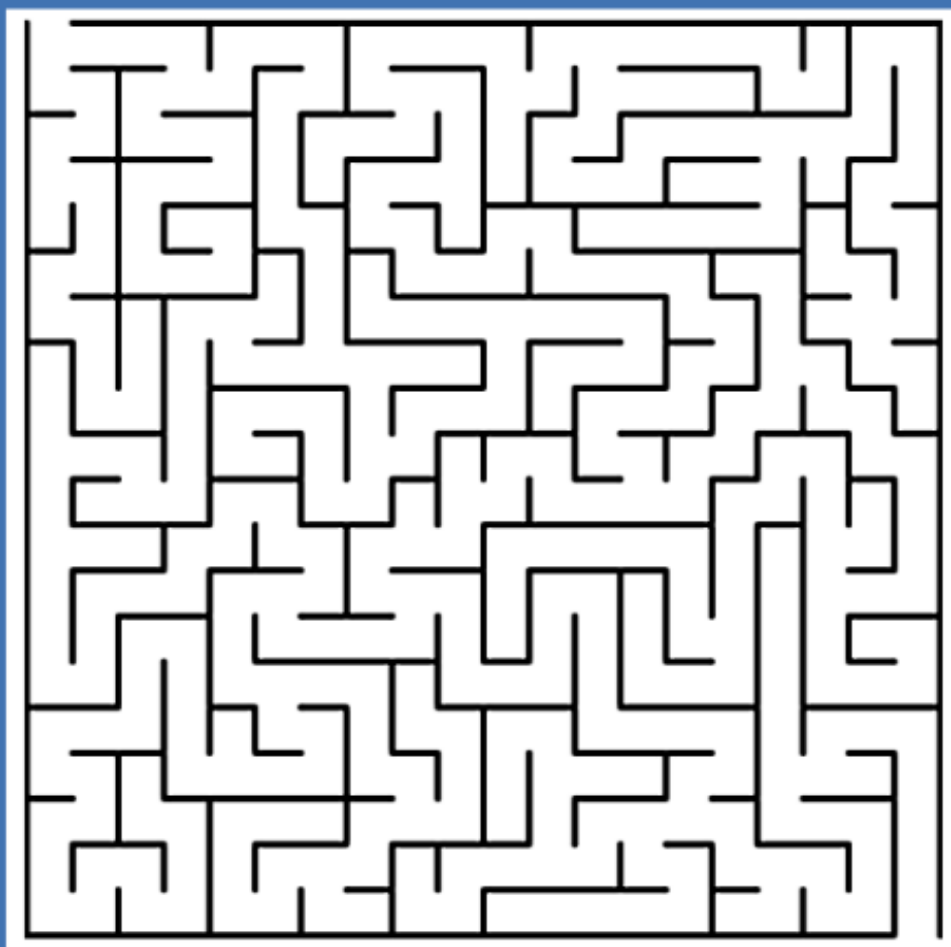
O Tito precisa da tua ajuda para chegar à festa de aniversário da sua amiga Becas. Vamos ajudar o Tito?



Vamos encontrar o caminho do Tito!



Ajuda o Tito a chegar à escola!



O Tito cada vez faz mais atividades ou tarefas sozinho, isso permite-lhe ser mais autónomo em relação aos adultos e sente-se mais capaz e corajoso!

E tu?
O que é que já
consegues fazer
sozinho?



- ☐ Pentear-se sozinho
- ☐ Fazer alguns recados
- ☐ Dormir sozinho
- ☐ Tomar banho sozinho
- ☐ Brincar num espaço da casa sozinho
- ☐ Fazer a cama
- ☐ Pôr a mesa
- ☐ Preparar o pequeno almoço
- ☐ Decidir a roupa que vou vestir
- ☐ Fazer os trabalhos (TPC's) sozinho
- ☐ Dormir em casa de um amigo
- ☐ Ficar em casa sozinho
- ☐ Ter uma mesada
- ☐ Tomar decisões sozinho
- ☐
- ☐

Nota: Não te esqueças, cada menino cresce à sua maneira!



ATIVIDADE

PAIS & FILHOS



Funções Executivas

Utilizamos funções executivas todos os dias, mesmo em tarefas domésticas simples . Apresentamos algumas das atividades que ajudam a melhorar as funções executivas do seu filho:

1) Fazer Bolachas ou Biscoitos

É uma atividade que pode ajudar as crianças a desenvolver a capacidade de planeamento, organização, atenção, solução de problemas, motricidade fina e grossa.

Nesta atividade é possível treinar várias funções executivas, como por exemplo:

- ler uma receita e seguir instruções;
- lembrar-se de usar luvas/pegas quando mexer no forno;
- fazer os biscoitos enrolando a massa em bolas pequenas;
- manter a calma e demonstrar capacidade de adaptação no caso de se esquecerem de um ingrediente;
- segurar um copo com uma mão enquanto a outra verte ingredientes (por exemplo, leite) para fazer medições;

Passos a seguir para a elaboração dos biscoitos:

1. Planeie que ingredientes vão utilizar;
2. Calcule as quantidades necessárias;
3. Meça-as;
4. Siga as instruções escritas de uma receita;
5. Seja paciente com a criança!

2) Ajudar nas limpezas

Limpar a casa também pode ajudar as crianças a desenvolverem competências de organização e gestão de tempo, assim como as motricidades grossa e fina.

É importante motivar o seu filho com uma recompensa por ajudar e concluir a sua tarefa.

Passos a seguir:

1. Faça com que o seu filho faça as tarefas apropriadas para a idade dele
2. Faça pedidos claros e concretos
3. Certifique-se que mostra e explica os utensílios e produtos a utilizar
4. Demonstre e exemplifique as tarefas (“É assim que debes esfregar/fazer”).
5. Após várias demonstrações, permita que o seu filho complete a tarefa sozinho (com supervisão).

Algumas ideias:

- Fazer a cama
- Arrumar a loiça da máquina
- Lavar superfícies, como armários, janelas/vidros e chão
- Lavar a casa de banho
- Pintar/recuperar mobília



ATIVIDADE

PAIS & FILHOS

Tempo em família



BINGO: VAMOS DESCOBRIR MAIS SOBRE A FAMÍLIA

Conversa com a tua família e descobre quem...

tem um animal de estimação 	toca um instrumento 	nasceu nos anos '50 	tem mais do que 3 filhos 	nasceu em setembro 
começa o nome com a letra P 	é o melhor cantor 	conta as melhores piadas 	é o melhor dançarino 	vive mais longe 
é o mais novo 	é o mais velho 	tem o mesmo nome que os avós ou bisavós 	já viveu fora de Portugal 	é o melhor cozinheiro 
é o mais comilão 	são os últimos a chegar 	faz mais desporto 	não gosta de chocolate 	



ATIVIDADE

PAIS



Esta atividade apresenta algumas frases de pais que estão a passar por situações semelhantes à sua. Poderá escolher aquelas com que mais se identifica, assim como eleger algumas para poder partilhar com o seu parceiro ou outra pessoa com quem tem vivenciado e superado esta etapa.

“Preciso dizer-te que, sozinho@, sei que não conseguiria”.

“Obrigad@ por estares ao meu lado nesta caminhada!”

“Às vezes, tenho medo que sintas que pergunto tudo, mas é a minha maneira de ficar mais tranquil@ e envolvid@”.

“Preciso de dividir mais coisas contigo, estou cansad@”.

“Por vezes, prefiro manter-me afastada@ das coisas para as poder interpretar e aceitar”.

Para os PAIS⁴



Não se esqueça de ter algum tempo para brincar com o seu filho!

BRINCAR TRAZ BENEFÍCIOS AO DESENVOLVIMENTO DA CRIANÇA:



DESENVOLVIMENTO DO BRINCAR

0-2/3 ANOS

- Brinca com os **pés e as mãos**;
- Imita **gestos**;
- Brinca com **objectos simples** com diferentes texturas, cores e tamanhos.

2/3-6/7 ANOS

- Jogos de "faz de conta", **fantoches e desenhos**, onde recorrem à imaginação e fantasia;
- As brincadeiras são centradas na **imitação da vida real**, como brincar aos "pais e às mães", alimentar os bonecos;
- Começam a brincar mais em **grupo**;

6/7-12 Anos

- Jogos de **equipa** e de competição;
- Cumprimento das **regras** do jogo assume maior importância;
- **Trabalhos manuais** complexos e precisos, domínio de instrumentos;
- **Colecções**

+12 ANOS

- Perda de interesse nas brincadeiras infantis;
- Jogos de **desafio pessoal e teste dos limites**;
- **Interessa-se por questões abstractas** como o bem, a justiça, e a estética
- Surgem interesses intensos mas frequentemente passageiros
- **Preferência de atividades com o seu grupo de pares**

⁴ Webster-Stratton, C. (2010). Os anos incríveis: Guia de resolução de problemas para pais de crianças dos 2 aos 8 anos de idade. *Psiquilibrios Edições*. Braga.

APRENDER ATRAVÉS DO BRINCAR



O QUE FAZER?

- DEIXE-SE GUIAR PELA CRIANÇA:

- Parta das ideias e imaginação dela.
- A criança é quem deve comandar a brincadeira

- ELOGIE e ENCORAJE:

- ideias, criatividade e imaginação da criança.
- comportamentos das crianças (por exemplo: partilhar, ajudar, esperar pela sua vez)
- esforços da criança, e não apenas a qualidade do resultado final

- **IGNORE comportamentos negativos (resmungar, chorar, fazer comentários negativos ou atrevidos e birras).** Senão, sem querer poderá estar a reforçar esses comportamentos

- **Se for necessário IMPOR LIMITES, apresente-os com clareza e de uma forma agradável:** "Não podes pintar a mesa. Toma papel que podes usar em vez da mesa".

- **COMENTE, DESCREVA E MOSTRE ATENÇÃO em relação ao que a criança está a fazer**

- Imite as ações da criança e faça o que ela lhe pede para fazer, desde que seja um comportamento adequado
- Mostre interesse pelas descobertas da criança
- Faça representações (teatro) com a criança
- Ria, divirta-se e partilhe os seus sentimentos de alegria
- Apoie positivamente as competências de regulação emocional da criança (isto é, os seus esforços para regular, gerir e lidar com as suas emoções)

- **Permita alguma DESORDEM (promove a criatividade):** neste contexto tome precauções, por exemplo, utilize uma toalha de plástico que possa ser limpa com um pano, quando está a preparar uma atividade de pintura, modelagem com barro etc.

APRENDER ATRAVÉS DO BRINCAR



O QUE EVITAR?

- **IMPOR** as suas próprias ideias
- **REALIZAR** as tarefas pela criança
 - Controle o seu desejo de dar demasiada ajuda - encoraje a criança a resolver problemas.
- **COMPETIR** com a criança
- **Desrespeitar o DESENVOLVIMENTO** da criança:
 - Pressionar a criança a fazer coisas que são demasiado difíceis para o seu nível de desenvolvimento ou fornecer materiais de brincar demasiado avançados para a criança
- **Envolver-se na sua própria brincadeira e IGNORAR a brincadeira da criança**
- **CRITICAR, avaliar, corrigir, contrariar ou castigar** a maneira como a criança brinca.
- **RECUSAR-SE a participar no mundo de “faz de conta” da criança** ou tentar proibir agressão “a fingir” ou controlar os comportamentos nas brincadeiras de “faz-de-conta”.
- **Fazer demasiadas PERGUNTAS ou dar ORDENS durante a brincadeira.**
- **Tentar “ENSINAR” em vez de brincar**

Lembre-se que o importante do brincar é “FAZER”, e o fazer não tem de ter sentido para o adulto. Brincar é uma oportunidade para a criança experimentar sem ter de se preocupar com a realidade.

QUE BRINCADEIRAS DEVO PROMOVER?



Construções

(por exemplo, com legos)



Plasticina/barro/massa de moldar

(desafie a criança a fazer algo concreto, por exemplo uma banana, ovo estrelado, uma árvore com maçãs etc)



Trabalhos Manuais

(que envolvam recorte, pintar, desenhar, colar)



Puzzles

Brincar ao faz de conta

(com peluches, bonecos ou outros materiais não perigosos, por exemplo brincar às escolas, às cozinhas, aos pais e às mães)



Ler & Escrever



Jogos Tradicionais

(Por exemplo, 4 em linha, Jogo do galo, Jogo do Stop, Jogo da Forca, Jogar à sardinha, Jogar à batalha naval, Jogo da memória, corrida de berlindes)



Jogos de Tabuleiro

(Por exemplo, Damas, Xadrez, Scrabble, Pictionary)

Atenção: estas atividades devem ser todas adaptadas à faixa etária do seu filho

DICAS PARA A BRINCADEIRA:

- Deixe livros à disposição da criança
- Incentive, de forma lúdica, a criança a escrever (letras ou palavras)
- Após a leitura de uma história
 - Interrogue alguns aspetos que foram relatados numa história ou situação
 - Peça para escrever uma história, uma carta ou a continuação de uma história ou filme que tenham visto
- Peça para fazer um desenho de uma história que ouviu, fazer uma banda desenhada ou uma sequência de uma história
- Poderá pedir ajuda à criança para organizar os brinquedos (por cores, por tamanhos, por formas ou contá-los)

Tenha em conta que:

- Manter uma grande oferta de brinquedos pode atrapalhar mais do que ajudar. Deixe apenas alguns disponíveis e vá trocando aos poucos.
 - Permite que haja maior interesse e inovação na brincadeira
 - Ajuda a manter os brinquedos mais arrumados

Não se esqueça: Brinque também com o seu filho àquilo que ele mais gosta!

Ensinar as crianças a brincarem sozinhas, por vezes, pode parece impossível. Nos próximos tempos isso será importante, para que possa ter tempo para as tarefas da vida adulta.

Passos para promover uma brincadeira autónoma:



Crie um ambiente seguro: como o quarto da criança ou sala de estar.



Inicie a brincadeira com a criança: demonstre que a criança é importante e que a atividade ou brincadeira é interessante.



Fique por perto e transmita segurança: Mantenha-se na mesma assoalhada que a criança ou perto da mesma. Elogie e aprecie a brincadeira de forma clara e concreta. É normal que a criança chame por si, se nesse momento não puder, dê algum feedback sobre o que está a fazer e quanto tempo demorará até ir ter com ela.



Aumente o tempo aos poucos: Comece por realizar uma tarefa rápida de poucos minutos, enquanto a criança está a brincar sozinha, como por exemplo, responder a um email. Com o tempo os intervalos irão aumentar.

**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 3. Intervenção	5
3.1. Quais são as especialidades médicas que fazem o acompanhamento na NF1?	5
3.2. Que avaliações médicas o meu filho deve realizar após o diagnóstico de NF1?	6
3.3. A que alterações preciso de estar atento/a? Quando preciso de procurar ajuda?	7
3.4. Acompanhamento do desenvolvimento da criança	7
O médico: Pediatra ou Médico de Família	7
Avaliações médicas e de outros profissionais de saúde	8
Tipos de Intervenção	9
Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI)	10
ATIVIDADE	12

Secção 3. Intervenção

Como a NF1 envolve muitos sistemas diferentes do corpo, médicos de muitas especialidades e outros profissionais de saúde podem estar envolvidos nos cuidados destas crianças. É importante consultar especialistas que conheçam a NF. O seu médico pode reencaminhá-lo para profissionais de saúde especialistas em diferentes questões relacionadas com a NF1.

3.1. Quais são as especialidades médicas que fazem o acompanhamento na NF1?

O acompanhamento médico poderá ser constituído pelas seguintes especialidades:

- **Genética:** os geneticistas são médicos com experiência no diagnóstico e tratamento de doenças genéticas, incluindo a NF. O trabalho deles é explicar a contribuição genética para uma doença e as várias opções ao dispor para lidar com essa doença.
- **Dermatologia:** os dermatologistas são treinados para avaliar e tratar doenças da pele, cabelos e unhas.
- **Neurologia:** especialistas treinados no tratamento e diagnóstico de doenças que afetam o cérebro e o sistema nervoso.
- **Oftalmologia:** especialistas treinados para diagnosticar, monitorizar e tratar (através de medicina ou cirurgia) os olhos e a visão. É boa prática as crianças irem uma vez por ano a um oftalmologista familiarizado com NF1, pelo menos até aos 7 anos.
- **Ortopedia:** médicos especializados na avaliação e tratamento de doenças que envolvem músculos e ossos.
- **Oncologia:** os oncologistas são especializados no diagnóstico e tratamento de diferentes tipos de tumores benignos e malignos.
- **Cardiologia:** os cardiologistas são especializados no coração e nos principais vasos sanguíneos. Estes médicos tratam de doenças cardíacas.
- **Pediatria:** os pediatras são especialistas no atendimento médico de crianças e adolescentes.

3.2. Que avaliações médicas o meu filho deve realizar após o diagnóstico de NF1?

Todas as crianças com NF1 devem ter a sua saúde avaliada anualmente pelo pediatra, médico de família ou, idealmente, um especialista em NF1. O objetivo dessa avaliação é monitorizar a saúde e garantir que qualquer problema seja identificado precocemente e adequadamente tratado.

Esta verificação, poderá incluir:

- Registo da altura e peso da criança e verificar se estão dentro do intervalo normal.
- Observação da pele.
- Avaliação de eventual alteração da curvatura normal da coluna. Será necessária supervisão especializada e avaliação por um ortopedista. O médico pode pedir radiografias periodicamente para monitorar potenciais alterações na coluna. Ocasionalmente, é proposta cirurgia. Uma curvatura suave pode não causar problemas e pode não exigir tratamento.
- Se existir alguma preocupação com a visão do seu filho, o médico poderá solicitar uma ressonância magnética (RM), um teste especial que tira “fotografias” ao cérebro e é usado para diagnosticar um glioma óptico. Se o seu filho tiver um glioma óptico que afeta a visão, o médico pode recomendar quimioterapia para tratar o tumor.
- A pressão arterial é uma complicação muito rara, mas todas as crianças (e adultos) com o diagnóstico terão de avaliar, pelo menos uma vez por ano, a sua pressão arterial (PA).
- O médico conversará consigo sobre quaisquer preocupações que possa ter sobre a saúde e o desenvolvimento da criança. É também uma oportunidade para os pais (e filhos) fazerem perguntas e aprenderem mais sobre a NF1. À medida que as crianças crescem, as consultas ajudarão a aumentar o conhecimento sobre a NF1, para que elas também aprendam a avaliar a sua própria saúde e saibam quando devem procurar ajuda.

Os médicos podem encaminhar a criança a outro médico se considerarem importante outra opinião especializada.

Se a criança desenvolver sintomas incomuns, é normal que o médico peça uma RM, exame que ajudará os médicos na identificação de anomalias.

3.3. A que alterações preciso de estar atento/a? Quando preciso de procurar ajuda?¹

Se o seu filho não se sente bem e apresenta sintomas incomuns, é sensato ir ao médico e pedir conselhos. Lembre sempre o médico que o seu filho tem NF e pergunte se os sintomas podem ter algo a ver com isso.

Alguns exemplos de sintomas incomuns podem ser:

- perda repentina de consciência ou desmaios;
- dores de cabeça crescentes que não melhoram;
- qualquer aumento rápido no tamanho ou dureza de um nódulo existente ou alterações na aparência habitual de um nódulo;
- dor inexplicada;
- alterações na visão;
- qualquer outro sintoma diferente do estado normal de saúde do seu filho.

Esta não é uma lista exaustiva, mas um guia geral.

Pode haver várias explicações para estes sintomas ocorrerem. Por vezes, não têm nada a ver com a NF1. No entanto, é apropriado procurar opinião médica e conselhos nessas circunstâncias. Se os sintomas não diminuírem mesmo depois de ter ido ao médico, regresse para obter mais informações.

3.4. Acompanhamento do desenvolvimento da criança

O médico: Pediatra ou Médico de Família

É importante conversar com o médico que vê o seu filho com regularidade e expressar as suas preocupações. Por exemplo, relativamente ao desenvolvimento da criança, a criança pode adquirir a marcha ou a fala mais tarde do que é expectável ou pode apresentar grandes dificuldades de concentração. É importante ir partilhando com o seu médico informações sobre os marcos do desenvolvimento e partilhar também as suas preocupações.

¹ Miller, D. T., Freedenberg, D., Schorry, E., Ullrich, N. J., Viskochil, D., & Korf, B. R. (2019). Health supervision for children with neurofibromatosis type 1. *Pediatrics*, 143(5), e20190660.

Nestes casos, o médico, e em especial os pediatras, podem observar as crianças e ajudar a determinar se existem ou não problemas ou sinais de alerta do ponto de vista do desenvolvimento. Por vezes, é necessária uma avaliação adicional para perceber melhor o que efetivamente se passa no desenvolvimento da criança – cada criança é um caso único.

Os cuidadores são quem melhor conhece as crianças. Desta forma, nos casos de suspeitas de algum problema de desenvolvimento, é essencial que colabore e ajude na identificação dos problemas. Por vezes, os médicos podem colocar perguntas ou pode ser pedido ao cuidador que preencha um questionário.

É essencial falar com os educadores/professores para obter uma compreensão do desempenho da criança de uma forma mais alargada e em diferentes contextos. Caso existam observações ou informações da escola que o preocupem, partilhe as suas preocupações com o seu pediatra ou profissional de saúde.

Avaliações médicas e de outros profissionais de saúde

A equipa médica realiza avaliações variadas de forma a entender as capacidades e dificuldades da criança. Se tiver alguma dúvida, sobre essas avaliações, converse com um profissional de saúde que acompanhe a criança. De uma forma geral, são realizadas avaliações para entender melhor o desenvolvimento cognitivo, motor e da linguagem das crianças com neurofibromatose tipo 1.

Numa primeira linha, a avaliação do desenvolvimento é realizada numa consulta de rotina pelo pediatra, utilizando medidas padrão que comparam a criança em relação aos marcos do desenvolvimento de acordo com uma faixa etária específica. O pediatra observa as competências e marcos de desenvolvimento expectáveis em determinada idade, incluindo as capacidades motoras finas, a linguagem e a capacidade de executar funções independentes. Podem também realizar algumas perguntas gerais sobre o comportamento, relações, interesses e aprendizagem.

Por fim, se o pediatra considerar que existe algum problema que ainda não tenha ficado esclarecido, poderá recomendar que a criança seja vista por outros profissionais, como por exemplo um pediatra de desenvolvimento, um neuropediatra, um psicólogo ou outros profissionais, de forma a obter uma avaliação mais profunda do desenvolvimento da criança, incluindo a identificação de problemas comportamentais, emocionais ou de aprendizagem. Muitas vezes, os médicos recorrem a psicólogos clínicos, que realizam avaliações psicológicas e acompanham este tipo de problemáticas do desenvolvimento da criança.

Esta avaliação mais abrangente poderá incluir: uma história detalhada da família; histórico da saúde (mental) familiar; observações; entrevistas; preenchimento de escalas ou questionários para avaliar questões específicas do comportamento ou sintomas e aplicação de provas/testes de desempenho à criança (para avaliar dimensões cognitivas, emocionais e sociais).

Diferentes procedimentos de avaliação ou uma combinação de procedimentos, são usados para examinar as áreas individuais de desempenho , como são exemplos:

- Capacidade cognitiva: Raciocínio verbal e não verbal (inteligência)
- Linguagem e comunicação
- Comportamento
- Atenção
- Funções executivas: memória de trabalho, flexibilidade, controlo inibitório (inibição de impulsos), iniciativa, planeamento perante tarefas, organização, monitorização
- Memória visual e verbal
- Capacidades visuo-motoras e espaciais
- Desenvolvimento sócio-emocional

No final desta avaliação mais profunda, deverá ser elaborado e entregue ao cuidador um relatório de avaliação. Este poderá decidir partilhá-lo com a escola ou outras instituições ou equipas. Quando receber os resultados, reveja tudo e esclareça as suas dúvidas.

O objetivo é que se utilizem essas informações para:

- entender, de forma global, o funcionamento do seu filho;
- maximizar os pontos fortes do seu filho para resolver as dificuldades dele, partilhando essas informações com membros da escola e da família;
- ser um membro/participante ativo do desenvolvimento e intervenção da criança;
- conversar com o seu filho e ajudá-lo a entender porque é que certas tarefas podem ser mais fáceis e outras mais difíceis.

Tipos de Intervenção

O objetivo principal das avaliações descritas acima é permitir às equipas de saúde e educação desenvolver um plano personalizado para ajudar a criança nas suas

necessidades individuais. Diferentes tipos de intervenções estão disponíveis e são recomendados para situações diferentes.

Dependendo dos resultados, a criança pode beneficiar de algum dos seguintes tipos de intervenções:

- Acompanhamento por um especialista na área onde aparenta existir maior dificuldade, como por exemplo: terapeuta da fala; terapeuta ocupacional ou psicomotricionista; e psicólogo.

- A integração de medidas do Decreto-Lei n.º 54/2018, de 6 de julho pode ser recomendada para melhorar problemas experienciados em contexto escolar, como por exemplo problemas de aprendizagem (ver mais na secção 5).

Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI)

Quando as crianças têm entre 0 e 6 anos e apresentam dificuldades, problemas de comportamento e/ou doenças orgânicas que podem criar impacto no seu dia-a-dia, podem beneficiar do SNIPI.



O SNIPI consiste num conjunto organizado de entidades institucionais com a missão de garantir de forma integrada a Intervenção Precoce na Infância (IPI).

Funciona através da atuação coordenada de várias instituições, com envolvimento das famílias e da comunidade e foi criado ao abrigo do Decreto-Lei n.º 281/2009, publicado em Diário da República a 6 de outubro.

Este sistema tem como principais objetivos:

- assegurar às crianças a proteção dos seus direitos e o desenvolvimento das suas capacidades;
- detectar e sinalizar todas as crianças com necessidades de intervenção precoce;
- intervir junto das crianças e famílias, em função das necessidades identificadas, de modo a prevenir e reduzir os riscos de atraso de desenvolvimento;
- apoiar as famílias no acesso a serviços e recursos da segurança social, saúde e educação;
- envolver a comunidade através da criação de mecanismos articulados de suporte social.

Desta forma, a IPI apresenta-se como um conjunto de medidas de apoio integrado dirigido à criança e à família, incluindo ações, de natureza preventiva e reabilitativa, no campo da educação, da saúde e da ação social.

Estas medidas, atendendo às necessidades, são definidas num Plano Individual de Intervenção Precoce (PIIP) elaborado pelas Equipas Locais de Intervenção (ELI) - equipas multidisciplinares que representam todos os serviços que são chamados a intervir, com identificação de um técnico responsável por cada situação.

O PIIP é um documento que permite organizar toda a informação recolhida, registar todos os aspectos da intervenção bem como o processo que conduz à sua implementação. Este documento é elaborado em função do diagnóstico da situação, envolve a avaliação da criança nos seus contextos (familiar e outros) e define as medidas e ações a desenvolver.

Ver mais em: <https://www.dgs.pt/sistema-nacional-de-intervencao-precoce-na-infancia.aspx>

É importante não esperar que ocorra um problema para iniciar uma intervenção!

É comum as crianças com NF1 terem algumas intervenções em paralelo com a supervisão médica, conforme as dificuldades de cada uma.

Algumas informações a reter em relação ao desenvolvimento da criança e dificuldades percecionadas:

Quando quiser ajudar a criança no seu desenvolvimento deve ter algumas questões em consideração:

- Concentre-se em um ou dois desafios de cada vez e lembre-se que essa mudança leva tempo;
- reconheça que só pode trabalhar em aspectos que estão dentro do seu controlo;
- para ajudá-lo a decidir que desafios enfrentar primeiro, identifique aqueles desafios que afetam mais o seu filho e sua família;
- adopte estratégias que maximizem a melhoria com pouco esforço;
- Procure ferramentas e tecnologias disponíveis que possam ajudar a superar os desafios.



ATIVIDADE

Certo dia, uma menina chamada Mafalda decidiu dar cor ao Tito e ficou assim:



Agora é a tua vez de colorir o Tito!



**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 4. Comunicação da doença	5
4.1. A quem devo partilhar a notícia?	5
O que dizer?	5
4.2. Como explicar a outras crianças a doença?	5
4.3. Falar com a criança sobre a Neurofibromatose Tipo 1	6
Algumas Perguntas Frequentes	10
Como posso dar a notícia?	11
ATIVIDADE	12
ATIVIDADE	13

Secção 4. Comunicação da doença

4.1. A quem devo partilhar a notícia?

Uma das partes mais difíceis de lidar com um novo diagnóstico é contar a amigos íntimos e família, ou mesmo à criança que tem a doença. Embora todos tenham as suas próprias estratégias e preferências pessoais, as seguintes sugestões podem ajudar a tornar o processo um pouco mais fácil.

A quem dizer?

Não é incomum que essa dúvida surja ao conversar com um membro da família, um amigo próximo ou até mesmo um professor - especialmente se a criança tiver sinais visíveis no corpo ou dificuldades de aprendizagem relacionadas com a NF que afetam o desempenho escolar. Muitas pessoas revelam o seu diagnóstico a outras pessoas apenas se isso parecer importante para o relacionamento (por exemplo, a um amigo próximo ou um professor). Deixar a criança decidir a quem contar pode ser útil.

O que dizer?

Ao decidir revelar o diagnóstico da criança a outras pessoas, também deve decidir que tipo de informação partilhar. Pode partilhar de maneira limitada, por exemplo discutindo os aspectos das dificuldades de aprendizagem da NF1 com o professor do seu filho. Outras vezes, é útil ter alguém com quem possa partilhar mais detalhes, incluindo todos os altos e baixos emocionais que acompanham o diagnóstico.

4.2. Como explicar a outras crianças a doença?

Se o desafio é explicar a outras crianças, tente ser simples e concreto, doseando a informação. Poderá, em primeiro lugar, referir as características pessoais como algo único de cada um, por exemplo *“ter uma mancha é uma característica da criança, como tu tens olhos azuis e pele clara ou sinais”*. Se ainda assim, a criança persistir com mais perguntas, poderá clarificar, com maior pormenor, determinada característica. Por exemplo, *“às vezes vamos ao médico ver as manchas, porque os pais todos se preocupam com os filhos e querem que eles estejam bem.”*. Por fim, poderá referir algo mais generalista em relação à doença e como existem diferentes doenças e diferentes meninos que as têm, por exemplo, *“existem doenças muito diferentes, umas dão dores mas não se notam, outras são rápidas a passar, outras demoram mais, umas só precisam de um médico, outras precisam de*

vários médicos, umas precisam de remédios em casa, outras precisam de idas ao hospital. Esta é uma doença que se pode notar pelo corpo todo e que precisa de médicos diferentes, e algumas idas ao hospital”.

4.3. Falar com a criança sobre a Neurofibromatose Tipo 1

Nós, adultos, procuramos informação sobre a doença para termos uma maior sensação de segurança que vem muitas vezes da percepção de controlo após a leitura dessa mesma informação. O mesmo se passa com as crianças. Querem sentir-se seguras e saber o que se passa. **Esta conversa deve ser feita de forma adaptada à idade da criança!**

Converse com o seu filho para o ajudar a compreender o que se passa com ele, a natureza da doença e a necessidade dos tratamentos. Isso irá ajudá-lo a aceitar e a colaborar melhor consigo e com a equipa de saúde. Acredite - não conversar é muito pior. Pode achar que o está a proteger, mas não há nada mais assustador do que perceber que nos estão a esconder qualquer coisa e deixar a imaginação à solta sobre o que vai acontecer.

É importante que diga a verdade. Criar uma relação de confiança e honestidade é muito importante - manter uma criança na dúvida, ou na ausência de informação real, pode gerar maior ansiedade, deixando-a imaginar sozinha todos os cenários mais ou menos lógicos. A comunicação aberta e honesta, entre si e o seu filho, permitirá que este saiba que não lhe estão a esconder nada e que se sinta confortável em procurá-lo mais tarde para esclarecer as suas perguntas e preocupações.

Honestidade gera confiança. Informe a criança sobre a doença e o que esperar. Isso ajudará a criança a confiar em si.

Embora queira ser honesto, talvez não saiba o que dizer ou quando. O médico do seu filho pode ajudá-lo a decidir o que dizer e como responder às perguntas do seu filho. O seu filho deve ser avisado o mais rápido possível. Isso ajudá-lo-á a ganhar confiança, mas não significa que tenha de contar tudo ao seu filho de uma vez.

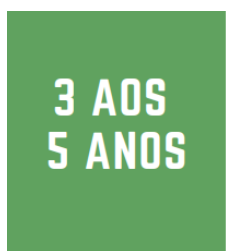
Outra dica importante, está relacionada com a maneira como reagir ao diagnóstico à frente do seu filho. Embora a neurofibromatose seja um assunto difícil, quanto mais calmo permanecer, menos ansiosa a criança ficará. Contudo, é natural que sinta e pense inúmeras coisas, num verdadeiro turbilhão, e o facto de não se desregular perto da criança não significa que não possa normalizar as suas emoções. Por ex.: “sim a mamã hoje também está mais nervosa, se calhar porque já estamos um bocadinho cansados dos médicos. É normal ficarmos assim, não temos de ser sempre fortes. E também não significa que vamos

desistir”; “sentirmo-nos tristes ou assustados por um bocadinho não é perigoso, a tristeza e o medo não têm de durar para sempre!”

O que devo dizer e em que idade?

Mais cedo ou mais tarde, as crianças perguntarão porque é que vão ao médico ou o que é a NF1.

A informação que vai dar à criança depende sempre da sua idade e maturidade. O nível de informação que é transmitida à criança aumenta com o seu crescimento. Esta não é uma conversa única, mas uma conversa contínua que evolui com o tempo.



- Nesta fase a criança apoia-se em percepções mais diretas e evidentes (através das sensações - o que ouve, vê, sente, cheira etc).
- Tenha especial atenção à linguagem - nesta fase fazem interpretações literais. Utilize explicações simples, breves, claras e objetivas e, em especial, recorra ao concreto e às sensações corporais da criança.

EXEMPLOS:

- Para ajudar a criança a conhecer melhor o hospital e os seus tratamentos, envolva a criança nas idas ao hospital, de forma a que ela possa sentir-se parte do processo, juntamente com os seus cuidadores. Por exemplo, peça ao médico para ela poder manusear alguns objetos.
- Promova experiências positivas



- Apresentam uma perspetiva mais objetiva sobre as causas da doença e começam a perceber que os seus atos podem contribuir para que possam tolerar melhor o sofrimento ou facilitar o processo.
- Nesta fase começam a entender que os médicos, medicamentos e tratamento ajudam a melhorar.
- Eles são capazes de cooperar, mas querem saber o que esperar. As crianças nestas idades geralmente têm muitas perguntas, portanto, esteja pronto para respondê-las ou encontrar as respostas certas com os especialistas.

EXEMPLOS:

- Entendem que existem determinadas estratégias que os ajudam nos momentos de sofrimento ("*se não olhar parece que não me custa tanto*"; "*se estiver sossegada é mais fácil*")
- Pode-se dizer às crianças de uma forma simplificada a causa da doença:
 - "*isto acontece porque tens umas células doentes que causam estas manchas ou tumores*" (evite utilizar a expressão "células más")
 - "*Isto acontece porque há uns códigos no nosso corpo que têm pequenos erros nas suas letras, como quando escrevemos, às vezes, também nos esquecemos de uma letra ou damos alguns erros*"

ADOLESCÊNCIA



- Nesta altura, os adolescentes são capazes de compreender os processos internos relacionados com a doença.
- Nesta fase, os adolescentes começam a ter idade para poderem pesquisar na Internet algumas informações sobre a doença por conta própria, os pais devem falar sobre a doença com mais detalhe. Para eles será mais seguro aprenderem e reterem informação através do médico e dos seus cuidadores, em vez de fazer esse caminho sozinho e descobrindo as informações por eles mesmos.

EXEMPLOS:

- Poderá começar a ter algumas reflexões com o adolescente, como:
 - O facto de ser uma doença crónica (*"é uma doença presente ao longo da vida"*)
 - Importância da vigilância e monitorização (*"é uma doença em que temos de tomar conta dela e ver o que se vai passando ao longo do tempo e seguir os conselhos médicos"*)

- Quando as crianças entram na adolescência, podem tomar cada vez maior consciência da sua aparência e da sua altura, porque são um pouco mais baixas do que muitos dos seus colegas. É importante haver reforço da sua autoestima nesta fase, incentivando-a a participar: em atividades que lhe dêem prazer e sucesso; e em grupos de pertença (como grupos psicoterapêuticos com jovens com a mesma condição). Valorize todas as suas perguntas e opiniões e ajude o adolescente a lidar com as manchas de café com leite de forma positiva .
- Outros adolescentes portadores de NF1 preocupam-se com o aparecimento de neurofibromas e o seu desenvolvimento. Será importante enfatizar que os neurofibromas crescem e desenvolvem-se lentamente ao longo dos anos, não dentro de um período de alguns dias ou até semanas. É essencial transmitir ao seu filho que as pessoas com NF1 ainda são atraentes, podem casar e ter filhos com pessoas que não têm NF1.

Resumo:

- Comece por explicar a doença. Use o termo “células doentes” e não “células más”.
- A forma de falar deve ser adequada à idade e à maturidade de cada criança.
- Alguns estudos sugerem que, até atingir os oito anos de idade, a criança precisa apenas de saber informações básicas: o nome da doença; as partes do corpo afetadas; como será tratado (se houver tratamento); e como será afetada a sua vida, a curto prazo.
- Não tente esconder a palavra “tumor”. O seu filho irá de qualquer forma ouvi-la e é melhor que as ouça pela primeira vez explicadas por alguém em quem confia.

- Também é importante realçar que estas doenças não são contagiosas e que não são um castigo por alguma coisa de mal que a criança tenha feito.
- Sempre que o seu filho fizer uma pergunta que não sabe/quer responder, escreva-as e peça a ajuda dos profissionais de saúde e devolva à criança: “não sei, filho, mas vamos descobrir. Vou escrever aqui num papel para não me esquecer e na próxima consulta perguntamos ao médico”.
- Acima de tudo, tente que o seu filho perceba o que se está a passar.

Fale também com o seu filho sobre sentimentos – os seus e os dele, e normalize-os:

- é normal sentir raiva, angústia, tristeza, medo;
- é normal ter vontade de chorar e de fugir;
- é normal partilhar tudo isto.

Os adultos devem dar espaço para que as crianças tirem as suas dúvidas (ex.: Diz-me o que já sabes sobre isto? Já alguma vez leste alguma coisa sobre isto?).

Caso a criança já tenha pesquisado por si mesma através da internet, é importante lembrar a criança que:

- a qualidade das informações disponíveis na Internet varia;
- algumas das informações podem ser alarmantes e pouco precisas.

Algumas Perguntas Frequentes

É importante que responda às perguntas do seu filho de uma forma simples e honesta, sem mentir.

Vou ficar cheio de neurofibromas?

Não há forma de prever quantos neurofibromas podem desenvolver-se ao longo da vida. Por isso é que é tão importante manter sempre vigilância médica para acompanhar este desenvolvimento.

Existe algo que eu possa fazer para impedir o crescimento dos neurofibromas? Ou algo que faça crescer mais?

Atualmente, não há medicamentos disponíveis que possam impedir os neurofibromas de crescer. O desenvolvimento de neurofibromas não parece estar relacionado com comportamentos específicos. Os neurofibromas geralmente aparecem ou aumentam de tamanho durante períodos de alterações hormonais, como a puberdade e gravidez.

Coisas comuns como cafeína, exercícios e tabaco não causam aumento ou diminuição do número ou tamanho dos neurofibromas.

Vou desenvolver cancro ou morrer por ter NF1?

Isso é muito improvável. A maioria das pessoas com NF1 vive uma vida normal e plena. Existem algumas complicações raras, incluindo alguns tipos de cancro que as pessoas com NF1 podem desenvolver. Esses problemas ocorrem um pouco mais frequentemente em pessoas com NF1 do que em pessoas sem NF1, mas são muito raros.

Nenhum dos meus pais tem NF1. Isso significa que sou adotado?

Não. Apenas metade de todas as pessoas com NF1 têm um pai ou mãe com NF1. Na outra metade, a NF1 é causada por uma alteração no gene NF1 da pessoa – “neomutação”. Noutras palavras, o portador da doença pode ser a primeira pessoa na sua família a tê-la devido a uma mudança aleatória que ocorreu no gene NF1.

Devo dizer aos meus amigos que tenho NF1?

Algumas pessoas dizem aos seus amigos que têm NF1 e outras não. É uma decisão pessoal. Ter NF1 não é motivo para se envergonhar. Deve pensar quem são bons amigos e quem o entenderá e o apoiará. Não tem mal nenhum dizer às pessoas que tem várias marcas de nascença. A verdade é que a maioria das pessoas nem percebe ou pensa em perguntar.

Trabalhe em conjunto com a equipe de saúde da criança, com psicólogos e médicos.

Os médicos são quem tem melhor conhecimento da doença e podem esclarecer sobre a mesma. Os psicólogos são profissionais que podem ajudar a criança e a família nas suas necessidades psicológicas (pessoais, interpessoais, comportamento, emoções e pensamentos) e de desenvolvimento da criança. Estes profissionais podem ajudar as crianças a entender e a lidar com a doença.

Como posso dar a notícia?

Exemplo de uma carta ou email a enviar a uma instituição que contacte com o seu filho

Cumprimento Inicial

Gostaria de partilhar contigo/consigo que _____ foi diagnosticado com/tem Neurofibromatose tipo 1.

A neurofibromatose tipo 1, ou NF1, é uma doença genética rara, ainda sem cura, que pode causar tumores benignos (não cancerígenos) no sistema nervoso central e periférico, chamados neurofibromas que podem crescer sobre e sob a pele. Os sinais mais óbvios da NF1 são os neurofibromas e as manchas café com leite na pele. A NF1 é algo com o qual as pessoas nascem e é diagnosticado geralmente na infância. É causada por uma mutação genética e ocorre 1 em cada 3000 nascimentos.

As pessoas com NF1 requerem cuidados médicos especiais, mas geralmente conseguem manter uma vida plena e ativa.

Investigações têm sido feitas para descobrir mais sobre a doença.

Caso queira/queiras saber mais sobre a doença visita/visite:
www.apnf.pt

Agradecimento final e despedida



ATIVIDADE

O Tito precisa da tua ajuda para escolherem as frases que acham mais corretas e preencherem as que faltam terminar.

Podes ajudá-lo?

Vamos a isso!



A pior coisa que me podem fazer quando tenho uma pergunta é _____

Se eu tivesse de explicar a um amigo a minha doença, eu diria _____

Os pais devem falar com os seus filhos sobre a doença.



As crianças e jovens não devem fazer perguntas aos médicos.





ATIVIDADE

PAIS



Aqui, tem algumas frases de pais que estão a passar por situações semelhantes e que partilharam algumas ideias.

O objetivo é refletir sobre as mesmas e escolher as que consideram mais adequadas, tendo em conta a comunicação em relação à doença da criança.

Não devo chorar em frente ao meu filho



Posso emocionar-me e falar do que sinto para ele saber que também o pode fazer



Só posso falar da doença se o meu filho perguntar



Posso tomar a iniciativa de falar com o meu filho, quando ele me parece mais distante ou calado



As crianças e jovens não devem fazer perguntas aos médicos



Imagine que está na festa de anos de uma criança e há um menino que lhe pergunta porque é que o seu filho tem uma determinada característica (por exemplo, uma mancha, um altinho na pele etc.). O que faria?

**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 5. Como lidar com os problemas comportamentais, sociais, emocionais e pessoais de uma criança com NF?	5
5.1. Gerir o comportamento	6
5.2. Gerir dificuldades sociais	17
5.3. Gerir dificuldades associadas à doença/tratamentos	18
ATIVIDADE	22
ATIVIDADE	32

Secção 5. Como lidar com os problemas comportamentais, sociais, emocionais e pessoais de uma criança com NF?

Numa doença genética rara, crónica, como a Neurofibromatose, não podemos estar só atentos às alterações físicas ou médicas. É importante que os pais tenham em consideração os aspetos psicológicos da criança, como por exemplo a adaptação à doença e as alterações emocionais, comportamentais e sociais que possam ocorrer.

Com o desenvolvimento da doença - a Neurofibromatose Tipo 1 - a criança/adolescente é confrontada com algumas alterações. É de extrema importância abordar os aspectos psicológicos da criança com NF1, tendo também em conta a sua família.

Os efeitos da doença na criança relacionam-se com inúmeros fatores. Por um lado, aspectos relacionados com a doença em si e, por outro, com as características psicossociais da criança.

É importante avaliar o significado que a doença tem para a criança, os medos a ela associados – como a hospitalização, tratamento e consequências –, o modo como a criança irá lidar com a alteração da imagem corporal e por vezes com a perda de capacidades físicas. É preciso ainda avaliar que estratégias de confronto (de *coping*) e adaptação utilizam para lidar com a doença.

A avaliação do impacto psicológico de uma doença, tem uma perspetiva desenvolvimentista, na medida em que este impacto será diferente tendo em conta a idade da criança/adolescente e a fase da doença.

Cabe ao psicólogo clínico apoiar as crianças e as famílias nas diversas fases da doença e criar condições para os ajudar na(s):

- estratégias para lidar com o stress;
- estratégias para lidar com a dor/sofrimento;
- representação familiar e social da doença
 - envolvimento da família nuclear (pais e irmãos);
- regulação emocional
 - compreender o que sentem
 - saber o que precisam quando o sentem
 - saber comunicar o que precisam e o que sentem;
- compreensão da doença;

- manutenção de projetos de vida;
- gestão de rotinas;
- gestão das alterações da imagem corporal;
- promoção da autonomia.

Cada criança irá lidar com a doença em função da fase de desenvolvimento em que se encontra.

Em qualquer altura da doença em que se entenda necessário requerer apoio psicológico, para a criança ou outro familiar próximo, pode falar com a associação (APNF) que dispõe de uma equipa de familiares, psicólogos, professores e médicos com conhecimento específico da doença e conhecimento das principais alterações no decorrer da doença.

O que esperar de uma criança com neurofibromatose?

Crianças com neurofibromatose (NF) têm uma doença que pode mudar a sua capacidade de aprender e de regular o seu comportamento. É importante que os pais estabeleçam expectativas realistas e que tenham em consideração as dificuldades próprias da doença, assim como a idade da criança.

A consulta de psicologia da APNF reuniu algumas estratégias que podem ser úteis para ajudar o seu filho se ele apresentar dificuldades ou alterações comportamentais.

5.1. Gerir o comportamento

As crianças podem melhorar o seu comportamento com a utilização de estratégias parentais e intervenções comportamentais através do acompanhamento por técnicos com formações na área infantil, no comportamento e de competências parentais. Contudo, a melhoria do comportamento é feita de forma gradual, não é um progresso rápido. As crianças tendem a responder melhor a estratégias positivas/reforço em vez de estratégias mais negativas/punitivas.

As crianças têm a necessidade e desejo de serem aceites pelos outros.

Os défices no funcionamento executivo podem prejudicar a capacidade de uma criança regular o seu comportamento de forma autónoma, ou seja, sem depender de orientações externas. Devido a essa falta de controlo interno, o comportamento das crianças é mais facilmente controlado externamente. Isto é, o comportamento pode ser regulado pelas

condições do ambiente de uma criança e pelo desenvolvimento de um sistema de recompensa imediata.

Duas estratégias para gerir problemas de comportamento:

Existem diferentes estratégias para ajudar as crianças com problemas comportamentais. Duas das principais estratégias de gestão do comportamento são chamadas proativas e reativas.

Considere as estratégias e selecione a que pode ser mais eficaz para a sua criança.

1) Estratégias proativas: São definidas antes do comportamento ocorrer e servem para prevenir um mau comportamento, tendo como objetivo reduzir a ocorrência do mesmo.

- **Regras de casa**

Estabelecer regras e rotinas diárias claras é uma das melhores estratégias para gerir problemas de comportamento – fornecem expectativas comportamentais claras para a criança e ajudam a definir e esclarecer limites.

A estrutura oferecida por uma rotina fornece conforto a crianças com défices em funções executivas, ajudando a reduzir o stress e a manter as emoções controladas. Para que as rotinas sejam eficazes, é importante estabelecer regras internas que todos os elementos da família sigam (*certifique-se de que há consenso na família sobre as regras da casa, sem exceções!*).

As dicas a seguir podem ajudá-lo a instituir regras e diretrizes em casa para apoiar o comportamento da criança:

- realize uma reunião de família para “debater” possíveis regras da casa;
- envolva todos os membros da família quando definirem as regras;
- as crianças devem ser envolvidas na formulação das regras - o que permitirá que a criança as entenda e aceite melhor . Irá aumentar a probabilidade de considerarem as regras justas e cumpri-las.
 - Podem também colaborar:
 - na escrita das regras;
 - na decoração (colorir, colar imagens, etc);
 - na colocação e escolha do local para o quadro das regras;

- na escolha de um título (sugerimos o título "As Nossas Regras", mas poderão eleger outro, como "O Quadro da Paz", "A receita para o bom comportamento", etc).
- explique de forma clara as regras e exemplifique;
- estabeleça recompensas e consequências por conformidade ou violação das regras;
- coloque as regras de forma gráfica e que sejam facilmente lidas e interpretadas;
- caso queira enfatizar alguma regra em especial, estabeleça apenas uma regra por semana;
 - o a cada semana estabeleça uma regra para enfatizar;
 - o destaque ou circule a regra no gráfico e preste atenção adicional à conformidade ou violações da regra;
 - o Todas as noites dê exemplos de momentos em que a criança cumpriu, ou não, a regra.

As regras devem ser:

- **simples e curtas** - evite regras ambíguas, como "falar corretamente", que podem significar muitas coisas e podem ser difíceis de entender para a criança. Em vez disso, tenha uma regra clara "Utilizamos as palavras mágicas - se faz favor e obrigado";
- **fáceis de entender para as crianças**. Ex.: "Usamos uma voz calma dentro de casa";
- **explicadas**, se uma regra estipula, "não bater", é necessário explicar o que é bater. Dê exemplos e explique porque não o devem fazer, certifique-se que o seu filho entendeu a regra;
- **positivas** - diga às crianças o que fazer, e não o que não fazer. Por exemplo, "Arrumamos as nossas roupas e brinquedos no sítio" em vez de "Não somos desarrumados".

Não se esqueça de:

- **começar com os comportamentos problemáticos** que deseja resolver - especifique esses comportamentos como não aceitáveis (ex.: entornar água, bater, morder ou atirar objetos);
- **começar com poucas regras** (duas ou três) e à medida que forem sendo cumprida, o seu número pode ir aumentando;
- **elogiar** - quando vê o seu filho a seguir as regras, pode reforçar esse comportamento recompensando-o ou elogiando-o;
- **explicar e deixar claro as consequências do incumprimento** das regras definidas em conjunto.

A definição das Regras, varia consoante a idade da criança:

Idade pré-escolar (2-5 anos):

- ainda estão na fase de treino;
- tendem a esquecer-se das regras;
- precisam de suporte e lembretes para seguir as regras.

Crianças em idade escolar/mais velhas (6 a 12 anos):

- fazer novas regras apropriadas à idade delas;
- o envolvimento das próprias crianças na criação das regras ajuda-os a entendê-las melhor.
- reforce o cumprimento das regras através de recompensa;
- não use métodos punitivos como consequências do seu incumprimento;
- retirar algum privilégios é uma boa consequência nesta idade.

Outros formatos da lista de regras:

- muito importante para os mais novos será fazer desenhos ou colocar figuras que mostrem as regras, para que possam entendê-las facilmente;
- uma tabela com duas colunas em que coloca "o que fazer" e "o que não fazer";
- uma tabela de duas colunas em que se colocam as regras e as consequências, caso haja incumprimento da regra.

- **Estratégias de organização**

Para seguir certas regras, como manter o quarto limpo, a criança pode precisar de ajuda para entender como lidar com a tarefa. Aqui estão algumas dicas para ajudar a criança:

- Designar um ponto para cada objeto – por exemplo:
 - o tenha um local permanente para a mochila da criança ou carteira;
 - o coloque etiquetas visuais (com o nome dos brinquedos ou imagens do que deverá estar naquele local) nas gavetas, prateleiras e caixas.
- Agende o dia da limpeza – por exemplo:
 - o Fotografe os resultados esperados;
 - o Decida a frequência e o horário com o seu filho;
 - o Relembre quando é o dia da limpeza.

- **Estratégias de gestão de Tempo**

Aqui estão algumas dicas e truques que pode utilizar para ajudar a criança a melhorar as suas competências de gestão de tempo:

- **estabeleça rotinas diárias** e considere fazer cartões de verificação simples ou gráficos para rotinas que são repetitivas, como limpar o quarto ou preparar-se para a escola de manhã;
- **programe tarefas** para crianças mais velhas com um tempo definido para a conclusão;
- **avise-os acerca dos prazos** (Ex.: “Eu saio às 7h. Se queres boleia para a escola de carro em vez de ires de autocarro, tens de estar à porta de casa às 6h55”);
- **crie uma lista de lembretes visuais** diários com prazos e notas adesivas;
- **use cronômetros, relógios, alarmes e recursos visuais** para ajudar na gestão de tempo;
- **coloque um calendário grande** e rápido num local visível;
- **desenvolva um cronograma para concluir uma tarefa**: assinale os marcos num calendário que descreva as etapas necessárias para concluir o projeto, como escrever um relatório/trabalho para a escola (ex.: 20 de abril - identificar recursos e materiais; 1 de maio - esboço concluído; 15 de maio - Rascunho final; 1 de junho - Projeto concluído)

2) Estratégias Reativas: São definidas para responder a um comportamento. Estas estratégias são baseadas em evidências, ou seja, implementadas após o comportamento ocorrer. isso é feito, através de recompensas (motivação positiva) para incentivar o bom comportamento ou de consequências para desencorajar o mau comportamento (motivação negativa).

Melhorar o comportamento do seu filho pode ser um desafio. As crianças precisam dos pais para fornecerem instruções e feedback para que se mantenham no bom caminho.

- **Reforços ou Recompensas** – algumas dicas:
 - **reforce o bom comportamento com uma recompensa imediata;**
 - **utilize o reforço positivo para incentivar a repetição de bons comportamentos;**

- o mantenha o interesse da criança no tipo de reforço (ex.: não utilize o mesmo reforço por muito tempo);
- o converse com a criança sobre a importância do bom comportamento;
- o verifique se a criança entende a conexão entre o seu comportamento e as consequências que se seguem.

Limitações de recompensas

- mudanças comportamentais são geralmente graduais e não imediatas;
- a melhoria nos comportamentos pode não continuar quando parar de dar recompensas;
- as recompensas não atenuam diretamente o mau comportamento;
- um programa de recompensa provavelmente não será eficaz se o motivo do comportamento negativo da criança for mais forte que a recompensa que ele recebe por realizar um bom comportamento;
- se a recompensa/reforço escolhidos não forem motivadores (algo para o qual a criança trabalhará), não será eficaz. Às vezes, encontrar a recompensa mais eficaz pode demorar.

Benefícios das recompensas

- sustenta a motivação e o esforço durante tarefas de baixo interesse;
- destaca o vínculo de causa-efeito entre o bom comportamento e resultados positivos (recompensa);
- direciona a atenção da criança para o resultado de um comportamento;
- melhora o sentimento de competência da criança;
- promove um relacionamento positivo entre cuidadores e crianças;
- reforça a intensidade dos bons hábitos.

4 possíveis fontes de recompensa para reforçar o bom comportamento:

- Comestível - jantar favorito
- Material – Brinquedos, CD's, jogos de vídeo ou roupas
- Atividades ou privilégios – jogo de tabuleiro, tempo com o pai, andar de bicicleta
- Relacionais – ficarmos juntos no sofá, dou-te um abraço, adormecer contigo, etc

Estudos demonstram que a mais poderosa recompensa para as crianças é o tempo de qualidade passado consigo!

O vínculo pai-filho é muito importante para o sucesso de um programa de reforço. Considere reforçar o bom comportamento com tempo especial de jogo individual ou atividades familiares.

- **Sistema de Fichas/Recompensas**

O sistema de fichas é uma das estratégias reativas mais eficazes. O objetivo é reforçar o bom comportamento assim que isso acontecer. O sistema de fichas é um símbolo de reforço positivo onde a criança:

- ganha cada vez que mostra um bom comportamento;
- recebe uma recompensa mais "valiosa" quando acumular um determinado número de "fichas".

Tipos de "fichas": Para ser mais eficaz, um programa de fichas deve utilizar "fichas" que mantenham o interesse e a motivação da criança altas – Por exemplo: pequenos objetos ou autocolantes (como smiles 😊 ☹)

Não precisa de gastar dinheiro! - A recompensa deve ser algo que tem valor para a criança, como guloseimas, brinquedos ou atividades.

- Algumas ideias: snacks, hora de ir para a cama alargada, ver um filme, ler uma história, comer a sua refeição preferida, ter tempo extra de tecnologias (televisão, tablet ou video jogos)

- Lembre-se que, muitas vezes, o maior reforço ou recompensa pode ser o elogio verbal, um toque afável ou um abraço. Elogie o seu filho(a).

Dez etapas para criar um sistema de fichas:

- 1) Selecione um comportamento específico e não um comportamento vago ou geral (por exemplo, não é: "Limpa o teu quarto", mas sim: "Coloca a tua roupa suja no cesto da roupa");
- 2) modele o comportamento da criança;
- 3) selecione as fichas a serem usadas;
- 4) selecione o reforço a ser usado;
- 5) determine quantas fichas devem ser adquiridas para obter reforço;
- 6) determine o período durante o qual o comportamento será monitorizado;
- 7) coloque as regras do sistema de fichas por escrito;
- 8) exponha as regras de forma visível para todos;
- 9) inicie o sistema de fichas e vá controlando;
- 10) identifique obstáculos ao progresso e faça ajustes ao programa caso seja necessário.

Nota: deve afixar o quadro num lugar visível, como o frigorífico ou um quadro na sala ou no quarto da criança.

Ao construir o seu sistema de fichas é importante começar por um comportamento que considere ser fácil de mudar.

Avaliação do sucesso do sistema de fichas

Tenha em mente as seguintes considerações ao determinar a eficácia do sistema de fichas:

- progresso geralmente é gradual e não rápido;
- considere responder às seguintes perguntas:
 - o O comportamento ocorre com menos frequência?
 - o O comportamento dura por um período mais curto?
 - o O comportamento é menos intenso ou grave do que antes?

Vantagens

- é eficaz para ajudar a mudar o comportamento da criança;
- a criança recebe reforço frequente para sustentar o seu esforço;
- as “fichas” também podem servir como lembrete visual do momento em que a criança fez uma mudança positiva no seu comportamento;
- o sistema de fichas avançado pode ser usado para comportamentos divididos em tarefas menores;
- frustração reduzida ao aprender uma nova competência com um sentimento de progresso e sucesso.

Limitações

- requer mais tempo e esforço para implementar;
- exige mais cuidado para fazer um programa não muito complexo;
- exige mais planeamento, modelagem e monitorização

O método do sistema de fichas/recompensas, funciona bastante bem para modificar um comportamento ou promover tarefas/atividades de autonomia (ir à casa de banho sozinho, etc.).

Uma alternativa ao sistema de fichas:

- **Custo de resposta livre**

Num programa de custo de resposta livre, as fichas são dadas livremente à criança no início do programa. Um programa de resposta livre pode ser mais eficaz do que um sistema de fichas quando está a tentar reduzir a taxa de comportamentos inadequados de alta frequência.

Criar um programa de custo de resposta livre

Pode realizar um programa de custo de resposta livre em algumas etapas simples:

- 1) determine o comportamento inadequado e com que frequência ele ocorre num certo período;
- 2) escolha um número de fichas para dar à criança de acordo com a frequência com que o comportamento ocorre e decida quando e por quanto tempo o comportamento será monitorizado;
- 3) cada vez que o comportamento inadequado ocorrer, tire uma ficha;
- 4) no final, se a criança tiver pelo menos uma ficha, ela receberá uma recompensa.

Custo de resposta em locais públicos: O custo de resposta é particularmente útil em locais públicos, como restaurantes, centros comerciais, mercearias, salas de aula e durante viagens de carro. Abaixo estão alguns exemplos de como o custo da resposta livre pode ser utilizado em espaços públicos.

- Exemplo 1: O João é uma criança de 7 anos que se porta mal no supermercado.
 - A mãe do João explica as regras enquanto estiver na loja
 - A mãe do João dá-lhe 4 fichas
 - O João perde 1 ficha por cada violação de regra
 - Se o João tiver pelo menos uma ficha quando a mãe terminar as compras, ele tem direito a escolher um batido.
- Exemplo 2: A Carolina faz birras quando faz passeios longos de carro.
 - Os pais da Carolina explicam as regras daquela viagem
 - A Carolina recebe 3 fichas para uma viagem de 15 minutos
 - Caso a Carolina não cumpra alguma regra durante os 15 minutos, uma ficha é retirada
 - Se a Carolina tiver pelo menos uma ficha no final da viagem, ela pode ver mais 30 minutos de televisão.

Vantagens

- fácil de implementar;
- pode ser facilmente usado em locais públicos;
- reduzir a alta frequência inadequada de comportamentos

Limitações

- não ensina nem reforça comportamentos apropriados;

- a perda de uma ficha pode ser frustrante para algumas crianças.

Outras Estratégias

Relação com a criança

Uma relação positiva com a criança é um dos objetivos mais importantes. A estrutura e a rotina em casa, juntamente com expectativas e regras claras, são importantes para a criação de uma relação positiva com a criança.

Regras - Relacionamento = Rebeldia

Regras + Relacionamento = Sucesso

Desenvolver empatia

A empatia é vital para os bons relacionamentos. Ajude a criança a colocar-se no lugar do outro e ver o mundo através dos olhos dele.

Tente modelar esse comportamento, reconhecendo e aceitando os sentimentos da criança. Mesmo quando surgem comportamentos mais difíceis de gerir para todos, pode dizer "Parece-me que estás zangado. Quero ajudar-te. Podemos esperar juntos um bocadinho até te acalmares e me conseguires dizer como te posso ajudar."

- Evite dizer à criança como se deve sentir ou tentar resolver um problema. Em vez disso, utilize estratégias de escuta ativa para garantir que a criança se sente ouvida e compreendida:

1. ouça em silêncio e com atenção;
2. reconheça os sentimentos do seu filho de forma breve;
3. dê um nome ao sentimento experienciado pela criança

Gerir conflitos de forma eficaz

O uso de técnicas de intervenção comportamental, como o sistema de fichas, pode ajudar a minimizar problemas de comportamento e evitar conflitos. No entanto, alguns conflitos são inevitáveis.

Estratégias de comunicação eficazes podem ajudar a controlar a intensidade desses conflitos:

- tente fornecer feedback frequente à criança para ajudá-la a permanecer bem comportada e educada (vá fazendo como que a legenda "locução" do que vai acontecendo);

- elogios e críticas construtivas podem ser usados positivamente (ex.: elogie e agradeça por colocar o copo no lava-loiça ou por levantar o seu prato da mesa);
- elogie o comportamento que deseja ver e seja específico (ex.: “Trabalhaste muito no projeto de ciências ontem à noite antes de dormir. Estou orgulhoso de ti” ou “Obrigada por teres voltado para casa à hora combinada.”);
- não critique em frente a outros, porque pode gerar vergonha e irritabilidade que se confunde nas emoções e na experiência do comportamento anterior. Além disso, o seu foco é ajudar a criança a regular o comportamento e não humilhar, expor, gerar medo ou vergonha.

Embora também seja importante fornecer feedback e instruções para comportamentos específicos que não quer ver, evite criticar a criança - por exemplo, não diga: “Para de usar palavrões quando conversas comigo, és uma criança muito difícil de lidar.” Em vez disso, tente: “Essa palavra é muito feia, não gosto de a ouvir. Não fales comigo utilizando esses palavrões”. Também é útil mencionar que comportamento gostaria de ver da próxima vez.

Ordens eficazes

A expressão de uma ordem de forma correta é fundamental para ensinar as crianças a comportarem-se. Existem três etapas básicas para formar ordens eficazes.

1) Certifique-se que a ordem é específica.

- Dizer a uma criança para limpar o quarto pode levá-la a sentir-se sobrecarregada e sem saber por onde começar. Em vez disso, dê à criança uma instrução específica, como por exemplo: “Coloca a roupa usada/suja no cesto da roupa suja”;
- Tente manter a ordem curta e evite várias instruções numa única ordem. Também é importante expressar a ordem como uma declaração e não uma pergunta;
- Não peça à criança para fazer alguma coisa, diga-lhe o que quer que ela faça.

2) Explique claramente a consequência do não cumprimento da ordem e aplique-a imediatamente se a ordem não for cumprida.

3) Recompense a criança quando cumpre a ordem - pode ser tão simples como - “Ótimo trabalho!”.

As crianças precisam, apreciam e respondem ao reforço positivo.

Time-out – O local da calma

O time-out é uma ótima técnica para ajudar a criança a aprender a autocontrolar-se. O objetivo do time-out não é punir, mas dar à criança uma oportunidade para recuperar o controle das suas emoções e voltar à atividade mais calma e tranquila.

Para começar, selecione um local (da calma), um espaço para a criança ficar sozinha (separada, mas não isolada!), com uma cadeira, almofada ou puff. O que se pretende é dar à criança a distância que ela precisa para se acalmar e reorientar, mas também precisa de perceber o que está a acontecer à sua volta, daí não ser boa prática isolá-la por completo.

Converse com a criança com antecedência sobre como funcionará este mesmo local, introduzindo o local e explicando o conceito de calma e recuperação do controle. Saliente que não é um castigo, mas uma oportunidade para se poder acalmar, saindo de um acontecimento difícil e conseguindo regressar mais calma.

- Intervenha assim que perceber que a criança está a perder o controle;
- uma boa regra é atribuir 1 minuto por cada ano de idade do seu filho - por exemplo: uma criança de 3 anos recebe um *time out* de 3 minutos;
- diga à criança para ir ao local de descanso/da calma recuperar o controle;
- diga-lhe quando pode voltar;
- seja gentil – utilize uma voz calma e poucas palavras;
- não permita negociação;
- dê reforço positivo, como abraços ou beijos, ou um "bom trabalho!" quando o *time out* terminar;
- não exceda o *time out*;
- utilize o *time out* principalmente em crianças em idade escolar;
- mantenha a calma, mesmo que a criança não esteja.

5.2. Gerir dificuldades sociais

De seguida, apresentamos uma visão geral de algumas estratégias para fazer face a problemas nas interações sociais. Algumas dessas estratégias podem funcionar melhor para algumas crianças do que para outras.

- **Consultas Individuais de Promoção de Competências Sociais e/ou Grupos de Promoção de Competências Sociais:** estas intervenções, poderão ajudar a criança a tomar consciência dos seus problemas na interação social e a “treinar” situações hipotéticas (em consulta) e reais nos grupos, para da próxima vez a conseguirem enfrentar de uma forma mais adequada e eficaz. Sabemos que as

situações de interação social são imprevisíveis, mas existem algumas situações previsíveis dependendo da faixa etária da criança ou do grupo de crianças.

- **Monitorização de Amizades:** A “vigilância” de um adulto na interação criança-criança pode ser importante para a identificação dos problemas sociais na vida real e pode existir alguma intervenção por parte dos adultos para uma maior adaptação social, em diferentes contextos (em casa, na escola).

5.3. Gerir dificuldades associadas à doença/tratamentos

Valorizar e Suportar:

- **Dê suporte e apoio:**
 - Verbal: elogie a sua coragem, força, competências e capacidade de superar os problemas (reforço da autonomia, autoestima e confiança), instrua a que a criança/jovem respire fundo ou converse com ela de uma forma natural;
 - Físico: durante os procedimentos ou momentos mais difíceis dê a mão e no final ou no início dê um abraço.
- **Inclua a criança no processo**
 - apresente opções/alternativas (quando possível) e algumas responsabilidades adaptadas à idade (colocar pomada, ajudar uma auxiliar/administrativa etc)
 - Incentive o seu filho a participar, fazendo perguntas aos médicos ou enfermeiros.
- Ajude o seu filho a reconhecer os funcionários do hospital ou de outro local como ajudantes e pessoas com muita experiência que querem ajudar as crianças a sentirem-se melhores e a diminuir os efeitos da sua doença.

Comunicar de forma aberta e empática:

- **Permita que o seu filho fale sobre preocupações ou sentimentos** e conversem sobre os seus sentimentos em conjunto.
 - as crianças mais novas são geralmente melhores a expressar os seus sentimentos através de brincadeiras, desenhos ou histórias;
 - ajude o seu filho a nomear os seus sentimentos, como estar assustado, zangado ou triste;
 - partilhe os seus próprios sentimentos, isso permitirá que o seu filho saiba que não há problema em falar sobre isso (por exemplo, “sim a mamã hoje também está mais nervosa, se calhar porque já estamos um bocadinho

cansados dos médicos. É normal ficarmos assim, não temos de ser sempre fortes. E também não significa que vamos desistir".);

- o lembre o seu filho que outras crianças no hospital também sentem essas mesmas emoções, ainda que umas demonstrem mais do que outras.

- **Seja um bom ouvinte**

- o Relembre o seu filho que não há problema em ter medo ou chorar. Ajude-o a entender que esses sentimentos são normais e indique algumas das razões que explicam determinados sentimentos e reações (Com crianças: *"É normal sentires-te assim, doeu-te e ficaste muito assustada"*; Com jovens: *"É natural que te sintas cansado e zangado por estares a vir novamente ao médico, estás cansado de lidar com a NF e tudo o que advém dela, é natural sentires-te assim."*).

Seja honesto:

- **Se o seu filho passar por um procedimento doloroso, prepare a criança com antecedência,** seja honesto e refira as sensações que a criança poderá ter, mas explique também que o objetivo é ajudá-lo a melhorar (*"é normal que te possa doer um bocadinho, dói a todos nós, mas é para o tratamento poder entrar no teu corpo e circular até ao local onde tens as tuas células doentes"*).
- o Nesses momentos, antes do tratamento tente afastar o seu pensamento da dor, lendo uma história ou levando um peluche com ela.

Estabeleça rotinas nos dias difíceis e dê alguma perceção de controlo à criança, o que lhe dará mais segurança!

E... depois do momento difícil, o que devo fazer?

- Volte às rotinas diárias normais, tanto quanto possível
 - o ajuda as crianças a sentirem-se mais seguras.
- Mantenha as regras e limites "normais" (previamente definidas)
 - o pode existir a tendência a facilitar/desculpar o incumprimento das regras, para ajudar o seu filho a sentir-se especial ou para compensar os momentos difíceis;
 - o no entanto, geralmente, é melhor para a criança que as suas expectativas em relação ao seu comportamento não oscilem, mantendo em vigor a maioria das regras anteriores.
- Incentive o seu filho a passar um tempo com os amigos
 - o convide alguns amigos do seu filho para o visitar, e ajude o seu filho a planear algumas atividades divertidas;

- o pode ser útil ajudar o seu filho a planear resposta para algumas das perguntas que os amigos possam colocar (ex.: a doença é contagiosa? Quanto tempo duram os tratamentos?).

- Promova autonomia

- o é tentador para os pais fazerem coisas para e pelos seus filhos, depois de um episódio mais difícil;
- o mas é mais útil que as crianças façam as coisas por conta própria. Incentive o seu filho a fazer as coisas (incluindo tarefas) que ele costumava fazer.

Algumas ideias a utilizar em momentos difíceis:

- criar um diário de bordo (sobre a doença ou sobre as idas ao hospital);
- incentive a criança/jovem a preparar a sua mala para o dia em que vão ao hospital, os brinquedos e os snacks que quer levar (dentro do que é possível);
- durante a ressonância magnética, poderá ler uma história, conversar ou levar música para que a criança tolere melhor o exame que é, frequentemente, demorado.
- Faça uma lista de elogios que pode utilizar com a sua criança no processo de adaptação à doença (ex.: “Repara como estiveste tão bem, Estou tão feliz por teres conseguido fazer “x”, Foste muito corajoso” etc);
- defina uma lista de recompensas/surpresas para o seu filho quando ele apresentar melhorias nas situações que lhe são difíceis (ex.: ir jogar à bola, convidar uma amiga para dormir em casa, comer o prato preferido etc);
- recompense-se a si próprio pela tarefa difícil de ser mãe/pai nestas situações (ex: ir beber um café com uma amiga; dar um passeio; tomar um banho de imersão etc).

Tenha em conta:

Seja claro e consistente sobre a forma como espera que o seu filho se comporte - a doença não é desculpa para a má educação.

Tente manter a disciplina que impunha ao seu filho antes da doença – todas as crianças precisam que os adultos lhes estabeleçam limites! E lembre-se que...

- uma criança doente pode agir de forma mais imatura e dependente;
- a doença e alguns tratamentos podem fazer com que a criança se sinta maldisposta ou irritável;
- as crianças habituem-se muito rapidamente a serem tratadas de forma especial, a receberem muita atenção e imensos presentes!

O Treino Parental, visa os pais aprenderem e aperfeiçoarem a intervir e ajudar as suas crianças a lidar com situações difíceis, quer a nível comportamental, social ou emocional. Caso sinta necessidade peça ajuda a um psicólogo para o orientar e ajudar nesta “viagem parental”.



ATIVIDADE

PAIS



É importante os pais transmitirem às crianças quais as consequências caso não tenham o comportamento esperado ou pedido pelos pais.

Desde já, pense em algumas situações em que é necessário haver algum tipo de consequências pela não execução ou má execução errada de um comportamento.

Situação (comportamento)	Reação dos pais (consequências)
A criança está a gritar com a mãe.	A mãe sai ou sai a criança e a mãe diz “Estás a gritar. Não estamos a falar bem. Quando conseguires falar bem voltamos a conversar”.
Ficou mais meia hora do que o estipulado a jogar videojogos.	No dia a seguir, fica menos meia hora.
Não fez os T.P.C.	Levará os TPC por fazer e terá de se justificar à professora. No caso de crianças mais pequenas, a mãe/pai pode escrever isso no caderno: o x não fez os T.P.C's, ele consegue explicar-lhe com calma o porquê.

Deixamos alguns exemplos de comportamentos não recomendáveis de crianças e suas respectivas consequências lógicas.

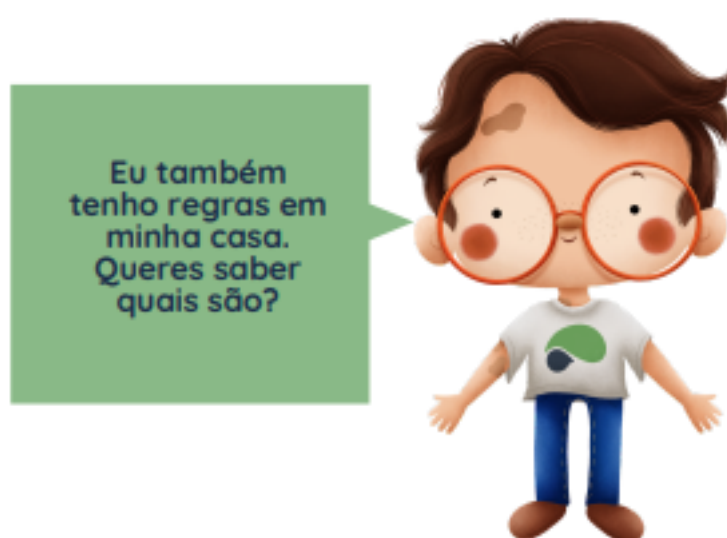


ATIVIDADE

PAIS & FILHOS



As nossas regras



Eu também
tenho regras em
minha casa.
Queres saber
quais são?

Não magoamos o corpo de ninguém
(bater, morder ou empurrar)

Utilizamos as palavras mágicas
(se faz favor e obrigado)

Usamos uma voz calma dentro de casa
(sem gritar)

Arrumamos as nossas roupas e brinquedos no
sítio

Dormimos na cama sozinhos

Somos felizes!

Para me lembrar
melhor das regras,
além de eu ou dos
meus pais escreverem,
eu também utilizo
imagens!





AS NOSSAS REGRAS



AS CONSEQUÊNCIAS DAS NOSSAS REGRAS

Regras	Se cumprir (Consequência Positiva)	Se não cumprir (Consequência Negativa)



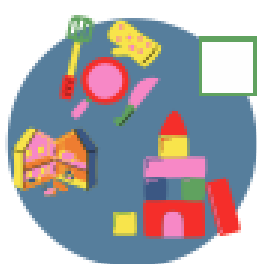
ATIVIDADE

Cartão de Tarefas



Arrumar o quarto

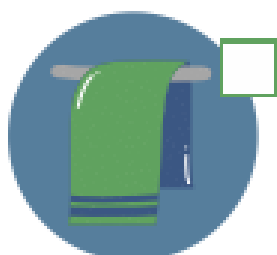
Marca as tarefas que completaste.



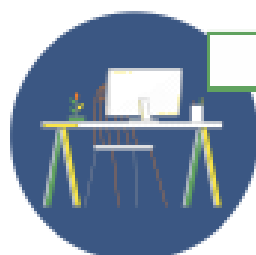
Arrumar os brinquedos
nas prateleiras/armário



Colocar a roupa suja no
cesto/máquina



Arrumar a toalha
molhada na casa de
banho



Organizar a
secretária



Fazer a cama



Arrumar os sapatos

ATIVIDADE

PAIS & FILHOS

Quanto tempo antes gostavas de ser avisado?

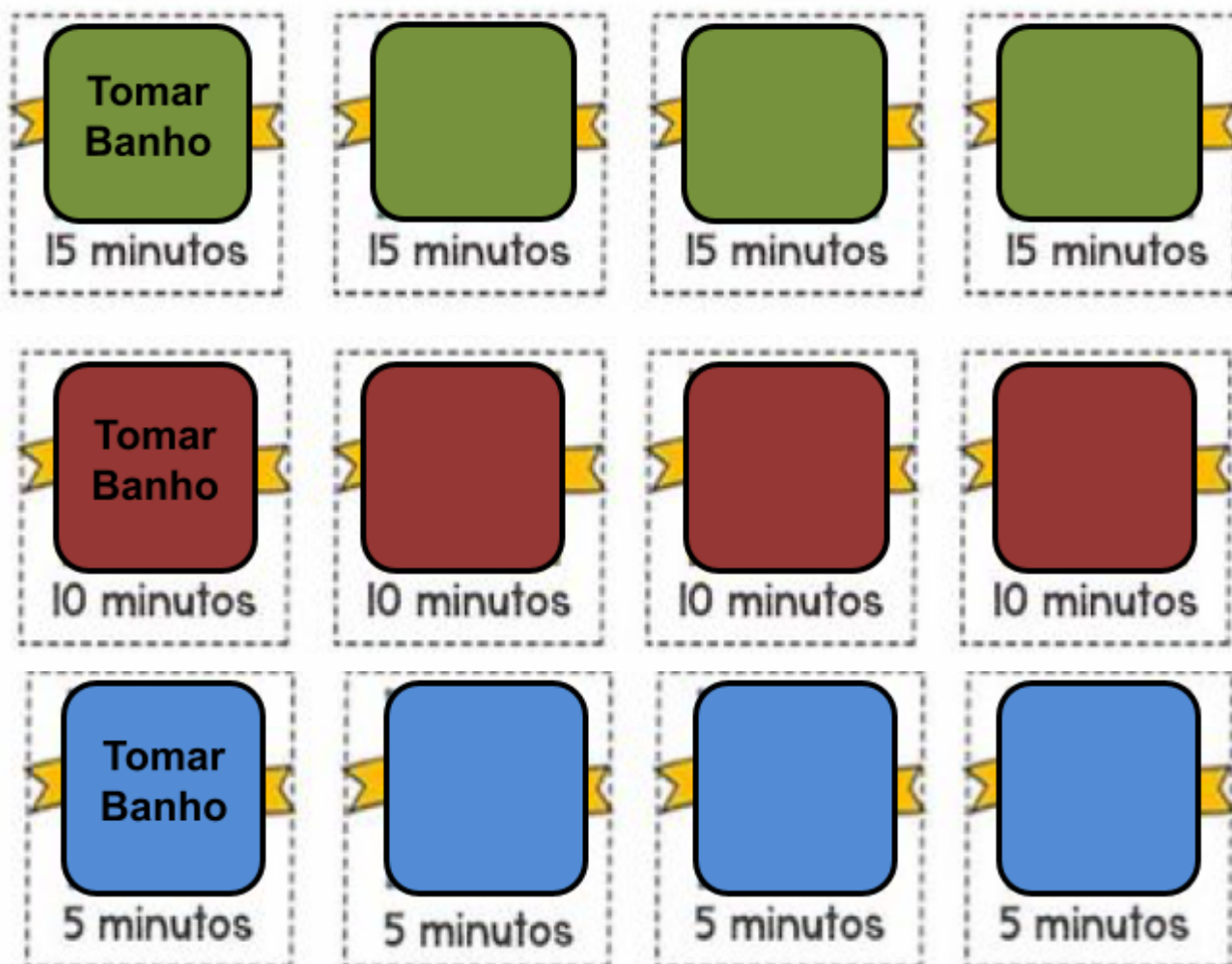
Vamos ver juntos!

É importante definir o tempo com o seu filho, principalmente quando há transição de tarefas.

Desta forma, deixamos aqui um exemplo que poderá utilizar escrevendo ou não a tarefa que ele irá realizar ou, em alternativa colocando uma imagem.

Os tempos devem ser mostrados à criança de forma sequencial, de modo a dar previsão à criança de quanto tempo tem para terminar essa mesma tarefa e seguir para a seguinte.

Esta estratégia é especialmente útil em tarefas como: vestir, comer, ir para a mesa etc.





ATIVIDADE

Utilize um plano escrito (com imagens) com a sequência das tarefas, de modo a que a criança seja mais rápida em momentos de transição. Por exemplo, na saída de casa para a escola, ao deitar, saída da escola para casa etc.

(este plano pode ser impresso e afixado numa zona visível onde decorram essas mesmas transições ou colocado num dispositivo tecnológico (telemóvel ou tablet).



Vamos despachar... ...para ir para a escola



1
Levantar quando o
alarme toca



2
Vestir



3
Tomar o
Pequeno Almoço



4
Lavar os dentes



5
Calçar os sapatos



6
Colocar a
mochila às costas

Ir para a escola!





ATIVIDADE

PAIS & FILHOS



O MEU QUADRO DE CONQUISTAS

Atividade ou Comportamento	2ª	3ª	4ª	5ª	6ª	Sáb	Dom

Sempre que conseguires realizar as tuas atividades ou melhorar o teu comportamento com sucesso vou ficar muito feliz por ti!

Se não conseguires, não faz mal, no dia seguinte tentas novamente e dás o teu melhor!

No final, conta quantas fichas tiveste e combina com os teus pais uma recompensa, um miminho.



Por exemplo, se tiveres 6 fichas recebes uma recompensa, se tiveres menos que 6 fichas, vamos continuar a tentar até conseguires!



ATIVIDADE

PAIS



Aqui, tem algumas frases de alguns pais que estão a passar por situações semelhantes e que partilharam algumas ideias.

O objetivo é refletir sobre as mesmas e escolher as que consideram mais adequadas, tendo em conta a os momentos difíceis no processo de adaptação à doença do seu filho.



Numa situação dolorosa, devo referir "não vai doer" para tranquilizar a minha criança.





Após um momento difícil, devo ajudar sempre a minha criança nas suas tarefas.



Após um momento difícil, devo manter as exigências e regras de casa.



Aqui, tem algumas frases de algumas crianças que estão a passar por momentos exigentes e que partilham algumas ideias como:



"não quero ir..."



"não vou conseguir..."

O que diria à sua criança caso esboçasse estas mesmas ideias?

**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 6. Trabalho em equipa: Casa - Escola	5
6.1. Os Trabalhos de Casa	5
6.2. O que é o Decreto-Lei nº54/2018?	7
Quem mobiliza estas medidas?	11
Dúvidas que possam ter ficado...	12
O meu filho tem apresentado algumas dificuldades na escola... o que é que eu posso fazer?	15
ATIVIDADE	18
ATIVIDADE	19

Secção 6. Trabalho em equipa: Casa - Escola

Comunicação entre pais e professores

Os pais e os professores devem trabalhar juntos para alcançar o seu objetivo comum - tornar a educação de uma criança bem-sucedida.

Os pais precisam dos professores para:

- monitorizar diariamente o desempenho das crianças;
- lidar de forma flexível com as modificações/adaptações que uma criança possa precisar;
- ensinar, estimular e promover conhecimento na criança.

Os professores precisam que os pais:

- sejam responsáveis na educação dos seus filhos:
 - o peçam aos filhos que respeitem e sigam as regras da escola e sala de aula;
 - o garantam que a criança leva os livros, materiais e trabalhos de casa para a escola;
 - o cooperem no reforço do comportamento apropriado e na produção do trabalho.
- tratem o professor com cortesia e respeito:
 - o entendam a responsabilidade do professor em relação a todos os alunos da turma;
 - o lembrem-se de ser razoáveis ao fazer solicitações ou pedidos.

6.1. Os Trabalhos de Casa

Para as crianças mais novas, os trabalhos de casa fornecem uma oportunidade de desenvolver competências de trabalho independente.

Para as crianças mais velhas, os trabalhos de casa reforçam a aprendizagem e ajudam a desenvolver competências específicas da criança.

Qual o papel dos pais no processo dos trabalhos de casa?

É normal que os pais tenham sentimentos de ansiedade e preocupação e que se sintam responsáveis pela conclusão dos trabalhos de casa das crianças.

No entanto, o seu papel na conclusão do trabalho de casa não é desejável.

Se os pais são muito ativos nos trabalhos de casa das crianças e relembram constantemente as crianças que têm tarefas para realizar, a criança pode tornar-se dependente do adulto. A criança poderá passar a confiar no adulto para o lembrar da existência dos trabalhos de casa. Um ciclo de dependência pode ser criado e reforçado pela pressão da escola e pelo medo de falhar.

Para que as crianças desenvolvam competências de trabalho independentes, é essencial evitar ou interromper o ciclo de dependência.

E quando as crianças não querem fazer os trabalhos de casa?

Algumas dicas para fornecer uma estrutura em casa para o processo dos trabalhos de casa:

- Estabeleça uma rotina de trabalhos de casa

- determine o dia da semana/altura do dia reservado para os trabalhos de casa;
- determine quanto tempo a criança trabalhará;
- determine um espaço específico onde a criança possa trabalhar;
- permita pausas;
- garanta que a criança entende as suas próprias responsabilidades

- Forneça estímulos para incentivar os trabalhos realizados em casa:

- use um programa de reforço (por exemplo colocar um autocolante num sistema de fichas) para motivar a criança a fazer os seus trabalhos de casa de forma autónoma;
- os incentivos para adolescentes podem incluir algum tempo no computador, em videojogos, televisão ou estar com um amigo;
- os incentivos podem ser vinculados ao programa de reforço, isto é, podem ser dados ao fim de 5 vezes em que cumpriu o que foi acordado é lhe dado um incentivo.

Certifique-se que a criança entende que a neurofibromatose não é uma desculpa para não fazer os trabalhos de casa. A conclusão do trabalho de casa é da sua responsabilidade, e é importante que o trabalho de casa seja terminado para depois dar lugar a outras atividades mais lúdicas.

Acima de tudo, incentive a criança e reforce que o esforço e dedicação em si é que contam!

6.2. O que é o Decreto-Lei nº54/2018, de 6 de julho?

A escola deve assumir uma perspetiva inclusiva, devendo ter em consideração as características singulares, dando resposta às necessidades de cada um. Neste sentido, a implementação do decreto-lei nº 54/2018, de 6 de julho veio reforçar esta perspetiva.

“A educação inclusiva é um processo que visa responder à diversidade das necessidades de todos os alunos promovendo a participação e aprendizagem”

(UNESCO, 2009)

Este decreto-lei abandona uma conceção mais restrita de medidas de apoio apenas a alunos com “necessidades educativas especiais”. Assume uma visão mais alargada, pensando na escola como um todo.

Trata-se de uma abordagem (multinível) centrada nas intervenções de carácter universal, dirigidas a todos os alunos e da responsabilidade de todos os que intervêm no seu processo educativo.

É reforçada também a importância dos pais e encarregados de educação no processo educativo e sucesso das crianças. Esses são elementos determinantes na definição das medidas educativas a adotar ao nível da educação inclusiva.

O decreto-lei 54/2018, de 6 de julho tem em conta o perfil de aprendizagem de cada aluno, assente numa lógica de diferenciação pedagógica, que recorre a medidas de suporte à aprendizagem para garantir equidade e igualdade de oportunidades de acesso ao currículo, de frequência e de progressão no sistema educativo.

As medidas de suporte à aprendizagem e à inclusão são organizadas em três níveis de intervenção:

1) Medidas Universais: respostas educativas que a escola tem para todos os alunos, incluindo os que necessitam de medidas seletivas ou adicionais, tendo em vista a melhoria das aprendizagens e a promoção do desenvolvimento pessoal, interpessoal e de intervenção social.

- Diferenciação pedagógica: permite que as tarefas aplicadas em contexto de sala de aula possam ser diferenciadas (tendo em conta a finalidade, conteúdo, tempo e modo de se realizarem);
 - Por exemplo, realizar uma ficha de avaliação com perguntas abertas. Porém, para um determinado aluno ou grupo de alunos a ficha é transformada de

forma a que só tenham espaços para preencher. Para outros alunos é permitida a realização com consulta. Enquanto os alunos realizam a ficha, o professor irá ler a ficha a uma aluna.

- Acomodações curriculares: permitem aceder ao currículo e a atividades de aprendizagem, em contexto de sala de aula, através da variedade e da combinação adequada de diversos métodos e de estratégias de ensino, da utilização de diferentes modalidades e instrumentos de avaliação, da adaptação de materiais e recursos educativos e da remoção de barreiras na organização do espaço e do equipamento

- o Por exemplo, sentar um aluno mais agitado junto de um colega que sirva de modelo positivo, que tenha uma postura mais tranquila e concentrada

- Enriquecimento curricular: com base na autonomia e flexibilidade curricular, é permitido à escola enriquecer o currículo com conhecimentos, capacidades e atitudes que contribuam para alcançar as competências previstas no Perfil dos Alunos à Saída da Escolaridade Obrigatória, podendo, inclusive, passar pela criação de novas disciplinas no ensino básico, como por exemplo Desporto Escolar ou Xadrez.

- o Por exemplo, durante o 3º período, dentro do horário escolar, determinada turma pode ter uma aula de yoga semanal de 45 minutos

- Promoção de comportamento pró-social: pode passar pela implementação de programas dirigidos para a promoção de competências sócio-emocionais;

- o Por exemplo, uma turma, no âmbito de Educação para a Cidadania, pode assistir a algumas sessões da psicóloga da escola sobre a gestão de conflitos para posteriormente realizarem atividades específicas, nomeadamente situações de “roleplay” como forma de treinar e promover estas competências.”

- Intervenção com foco académico ou comportamental em pequenos grupos: apoio ao estudo a um determinado ciclo, grupos de promoção de competências matemáticas, criação de uma oficina de escrita, entre outras

- o Por exemplo, é possível apostar na criação de pequenos grupos de alunos, com dificuldades semelhantes a uma determinada disciplina para usufruírem de apoio específico.

2) Medidas Seletivas: são mobilizadas quando os alunos manifestam necessidades de apoio à aprendizagem que não tiveram sucesso com a aplicação de medidas universais e que exigem a elaboração de um Relatório Técnico-Pedagógico (RTP). As medidas seletivas

são operacionalizadas com os recursos materiais e humanos disponíveis na escola. Existem as seguintes medidas seletivas:

- Percursos curriculares diferenciados: incluem as ofertas educativas do ensino básico, ofertas educativas e formativas do ensino secundário e cursos de dupla certificação, para o ensino básico e secundário (ver Decreto-Lei nº 55/2018, 6 de julho, Capítulo II, Artigo 7º – Ofertas educativas e formativas);
- Adaptações curriculares não significativas: envolvem a gestão do currículo, mas que não comprometem as aprendizagens previstas. São adaptações ao nível dos objetivos e dos conteúdos, através da alteração da prioridade ou sequenciação, ou da introdução de objetivos específicos de nível intermédio que permitam aos alunos atingir os objetivos globais e as aprendizagens essenciais;
- Apoio psicopedagógico: poderá ser dado por um técnico especializado, cuja intervenção se centra nos domínios escolar, cognitivo, comportamental ou sócio-emocional, em contexto individual ou de grupo;
- Antecipação e reforço das aprendizagens: antecipar e reforçar aprendizagens, por exemplo, facultando com antecedência e detalhe, os conteúdos que o aluno deverá estudar para os testes e para as fichas de avaliação, ou os textos a trabalhar em contexto de aula.
 - Por exemplo, no dia anterior ao ditado de um texto de Português, o professor indica a uma aluna que manifesta frequentes erros ortográficos em tarefas de escrita, que texto deve explorar em casa, sugerindo lê-lo, sublinhar as palavras mais difíceis, copiá-las e procurar que estas lhe sejam ditadas, verificando, posteriormente, se as escreveu corretamente
- Apoio tutorial: Estratégia de apoio e orientação pessoal e escolar que se constrói através de uma relação desenvolvida de forma partilhada e construída por ambos os elementos da diáde, que podem ser tutor/tutorando, professor/aluno ou aluno/aluno.
 - Por exemplo, atribuição de um tutor que orienta o trabalho escolar com uma periodicidade semanal, podendo, acompanhar diretamente o aluno.

3) Medidas Adicionais: respostas que visam colmatar dificuldades acentuadas e persistentes ao nível da comunicação, interação, cognição ou aprendizagens que exigem recursos especializados de apoio à aprendizagem e à inclusão. Devem ser mobilizadas após demonstração e fundamentação no relatório técnico-pedagógico, em situações em que as medidas universais e seletivas se verificaram insuficientes para a obtenção de sucesso. Estas dividem-se em:

- Frequência do ano de escolaridade por disciplinas: frequência por disciplinas em função das necessidades e progressos dos alunos tendo em vista o acesso ao currículo.
 - Por exemplo, um aluno matriculado no 5.º ano, frequenta metade das disciplinas no ano letivo 2019/2020 e no ano letivo seguinte frequenta as restantes disciplinas.
- Adaptações curriculares significativas: *medidas de gestão curricular que interferem com as aprendizagens previstas, requerendo a introdução de outras aprendizagens alternativas e estabelecendo objetivos globais ao nível dos conhecimentos a adquirir e das competências a desenvolver de modo a potenciar a autonomia, o desenvolvimento pessoal e relacional. Esta medida exige a elaboração de um Plano Educativo Individual (PEI);*
- Plano individual de transição: *documento dinâmico que complementa o PEI três anos antes da idade limite da escolaridade obrigatória, no sentido de preparar a vida pós-escolar dos alunos que frequentam a escolaridade com adaptações curriculares significativas;*
- Desenvolvimento de metodologias e estratégias de ensino estruturado: *envolve as unidades de Ensino Estruturado para o Apoio à Inclusão de Alunos com Perturbações do Espectro do Autismo, com vista a concentrar meios humanos e materiais que possam oferecer uma resposta educativa de qualidade a estes alunos;*
- Desenvolvimento de competências de autonomia pessoal e social: *Ações de apoio ao crescimento e ao desenvolvimento pessoal e social dos alunos, visando igualmente a promoção de saúde e a prevenção de comportamentos de risco (alínea e), do ponto 5, do Artº 21º Dinâmicas Pedagógicas – Dec-Lei nº 55/2018, de 6 de julho).* Por fim, e sempre que se verifique a necessidade de aplicar **Adaptações no Processo de Avaliação**, é necessário recorrer ao **artigo 28.º**, cujas medidas disponíveis são:
 - a) Diversificação dos instrumentos de recolha de informação;
 - b) Enunciados em formatos acessíveis;
 - c) Interpretação em Língua Gestual Portuguesa;
 - d) A utilização de produtos de apoio;
 - e) O tempo suplementar para a realização da prova;
 - f) A transcrição das respostas;
 - g) A leitura de enunciados;

- h) A utilização de sala separada;
- i) As pausas vigiadas;
- j) O código de identificação de cores nos enunciados.

Importa ressaltar que, segundo o **artigo 29.º do Decreto-Lei 54/2018, de 6 de julho**, enquanto a progressão dos alunos abrangidos por medidas universais e seletivas se realiza nos termos definidos na lei, a progressão dos alunos abrangidos por medidas adicionais realiza-se nos termos definidos no Relatório Técnico-Pedagógico (RTP) e no **Plano Educativo Individual (PEI)** específicos de cada aluno.

Quem mobiliza estas medidas?

A identificação da necessidade de mobilização de medidas de suporte à aprendizagem e à inclusão deve ser apresentada ao diretor do agrupamento de escolas, devidamente fundamentada, por iniciativa dos docentes, técnicos de outros serviços que intervêm com o aluno, pais ou outros.

A documentação deverá incluir evidências da avaliação e monitorização da intervenção já efetuada, bem como das necessidades detetadas.

Após três dias úteis, o diretor solicita à equipa multidisciplinar a avaliação da necessidade de mobilização de medidas de suporte à aprendizagem e à inclusão. A equipa procede à análise da informação disponível, ouve os pais, aluno, docentes e outros profissionais que possam contribuir para um melhor conhecimento do aluno.

Caso sejam efetuadas medidas universais não há necessidade de elaboração do relatório técnico-pedagógico. Se o aluno necessitar de medidas seletivas ou adicionais, realiza-se o relatório técnico-pedagógico (RTP). Caso o aluno, adicionalmente, necessite de adaptações curriculares significativas é também realizado um programa educativo individual (PEI).

Dúvidas que possam ter ficado...

Os pais/encarregados de educação participam na elaboração do Relatório Técnico-Pedagógico? SIM.

Os pais ou encarregados de educação têm o direito e o dever de participar e cooperar ativamente em tudo o que se relacione com a educação do seu filho ou educando, bem como aceder a toda a informação constante no processo individual do aluno, designadamente no que diz respeito às medidas de suporte à aprendizagem e à inclusão.

Além da participação na elaboração do Relatório Técnico-Pedagógico, os pais/encarregados de educação têm o direito de: (i) participar nas reuniões da equipa multidisciplinar; (ii) participar e acompanhar a definição e implementação das medidas a aplicar; (iii) participar na elaboração e avaliação do Programa Educativo Individual; (iv) receber uma cópia do Relatório Técnico-Pedagógico e, se aplicável, do Programa Educativo Individual e do Plano Individual de Transição; (v) solicitar a revisão do Programa Educativo Individual; (vi) consultar o processo individual do seu filho ou educando; (vii) ter acesso a informação compreensível relativa à educação do seu filho ou educando.

Quando, comprovadamente, os pais ou encarregados de educação não exerçam os seus poderes de participação cabe à escola desencadear as medidas apropriadas em função das necessidades educativas identificadas.

Para uma melhor compreensão, consultar Manual de Apoio à Prática, pp. 15-17 e 44-49 e Art.º 4.º do DL 54/2018, de 6 de julho

A mobilização de medidas seletivas deve constar do Relatório Técnico-Pedagógico?
SIM.

Sempre que a equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva, em função da situação concreta, recomenda medidas seletivas ou adicionais, deve elaborar Relatório Técnico-Pedagógico do qual conste: (i) identificação dos fatores que facilitam ou dificultam o progresso e o desenvolvimento das aprendizagens do aluno; (ii) identificação das medidas de suporte à aprendizagem e à inclusão a mobilizar; (iii) operacionalização de cada medida, incluindo objetivos, metas e indicadores de resultados; (iv) identificação dos responsáveis pela implementação das medidas e do coordenador; (v) procedimentos de avaliação da eficácia de cada medida; (vi) momentos intercalares de avaliação da eficácia das medidas; (vii) procedimentos de articulação com os recursos específicos de apoio à inclusão definidos no Art.º 11º e (viii) concordância expressa dos pais.

Ver Art.º 21.º do DL 54/2018, de 6 de julho

O que é a equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva?

A equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva (EMAI) é constituída por:

- docente que coadjuva o diretor;
- docente de educação especial;
- três membros do conselho pedagógico com funções de coordenação pedagógica de diferentes níveis de ensino;
- um psicólogo;

Cabe a esta equipa:

- propor as medidas de suporte à aprendizagem;
- acompanhar e monitorizar as mesmas;
- prestar aconselhamento aos docentes e orientá-los para práticas pedagógicas inclusivas;
- elaborar os documentos definidos pelo decreto-lei.

A equipa multidisciplinar poderá solicitar a participação de outros elementos nas suas reuniões, nomeadamente, diretores de turma, outros docentes e técnicos que intervenham com o aluno e pais. O contributo destes será fundamental pois conhecem o aluno, as suas dificuldades e competências.

A equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva pode propor a implementação de medidas de diferentes níveis de intervenção para o mesmo aluno? SIM.

As medidas de suporte à aprendizagem e à inclusão podem ser mobilizadas cumulativamente. Estas medidas enquadram-se numa abordagem multinível consubstanciada em medidas universais, seletivas e adicionais. A determinação das mesmas segue procedimentos específicos de tomada de decisão, pela equipa multidisciplinar, baseada nos dados ou evidências, decorrentes da avaliação e monitorização sistemática dos progressos do aluno, com enfoque em dimensões pedagógicas e curriculares, e numa lógica de corresponsabilização dos diferentes intervenientes.

No processo de definição das medidas a mobilizar deve presidir o princípio da personalização, sustentado no planeamento centrado no aluno, de acordo com as suas necessidades, potencialidades, interesses e preferências. Pretende-se uma avaliação para a aprendizagem, com destaque para as suas vertentes diagnóstica e formativa.

Para uma melhor compreensão, consultar Manual de Apoio à Prática, pp. 29-31 e Artigos 7.º a 10º do DL 54/2018, de 6 de julho

A equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva pode recomendar a intervenção do docente de educação especial para a operacionalização de medidas seletivas? SIM.

Decorrente da análise de cada situação, a equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva deve identificar no Relatório Técnico-Pedagógico as medidas a mobilizar, o modo de operacionalização de cada medida, os responsáveis pela implementação das medidas em função do perfil adequado, bem como os procedimentos de avaliação da eficácia de cada medida. Ao Diretor do Agrupamento de Escolas compete a distribuição de serviço dos seus profissionais.

Para uma melhor compreensão, consultar Manual de Apoio à Prática, pp. 32-34; pp. 44-49 e Art.º 21.º do DL 54/2018, de 6 de julho

O Centro de Apoio à Aprendizagem é um recurso a constituir em cada agrupamento de escolas? SIM.

A criação do Centro de Apoio à Aprendizagem, um por cada do agrupamento/escola não agrupada, constitui uma estrutura de apoio agregadora dos recursos humanos e materiais, dos saberes e competências da escola. Funcionando numa lógica de serviços de apoio à inclusão, o centro de apoio à aprendizagem insere-se no *continuum* de respostas educativas disponibilizadas pela escola.

A ação deste centro organiza-se segundo dois eixos: (i) suporte aos docentes responsáveis pelos grupos ou turmas e (ii) complementaridade, com carácter subsidiário, ao trabalho desenvolvido em sala de aula ou noutros contextos educativos.

Compete ao diretor da escola definir o espaço de funcionamento do centro de apoio à aprendizagem, numa lógica de rentabilização dos recursos existentes na escola.

Os Centros de Apoio à Aprendizagem acolhem as valências existentes no terreno, nomeadamente as unidades de apoio especializado para a educação de alunos com multideficiência e unidades de ensino estruturado para a educação de alunos com perturbações do espectro do autismo (Art.º 36.º).

Para uma melhor compreensão, consultar Manual de Apoio à Prática, pp. 49-52 e Art.º 13.º do DL 54/2018, de 6 de julho

Qualquer aluno pode ter adaptações ao processo de avaliação? SIM.

As escolas devem assegurar a todos os alunos o direito à participação no processo de avaliação. Para que seja exercido esse direito, pode tornar-se necessário proceder a adaptações na avaliação. Para que as adaptações possam constituir fatores de equidade, importa ter presente que: (i) os alunos devem ser ouvidos sobre a identificação das adaptações a introduzir no processo de avaliação; (ii) as adaptações ao processo de avaliação devem ter por base as características de cada aluno em particular; (iv) as adaptações usadas no processo de avaliação sumativa devem ser coerentes com as usadas no processo de ensino e de aprendizagem; (v) uma nova adaptação não deve ser introduzida durante o processo de avaliação sem que o aluno já se encontre familiarizado com a mesma; (vi) a necessidade de adaptações ao processo de avaliação é, em norma, transversal às diferentes disciplinas.

Para uma melhor compreensão, consultar Manual de Apoio à Prática, pp. 41-43 e Art.º 28.º do DL 54/2018, de 6 de julho

Os Centros de Recursos para a Inclusão continuam a colaborar com as escolas na promoção do sucesso educativo dos alunos? SIM.

Os CRI são serviços especializados, acreditados pelo Ministério da Educação, que têm como missão apoiar as escolas na promoção do sucesso educativo dos alunos com medidas adicionais definidas no Relatório Técnico-Pedagógico (RTP) e no Programa Educativo Individual (PEI).

Os técnicos dos CRI, enquanto elementos variáveis da equipa multidisciplinar de apoio à educação inclusiva, colaboram no processo de identificação de medidas de suporte, no processo de transição para a vida pós-escolar, no desenvolvimento de ações de apoio à família e na prestação de apoios especializados nos contextos educativos. O tipo de intervenção, a frequência e intensidade dos apoios especializados, bem como o contexto educativo onde são prestados devem estar definidos no RTP ou PEI.

Para uma melhor compreensão, consultar Manual de Apoio à Prática, pp. 62-63 e Art.º 18.º do DL 54/2018, de 6 de julho

Depois de tanta informação...

O meu filho tem apresentado algumas dificuldades na escola... o que é que eu posso fazer?

Pode ser difícil saber por onde começar quando a criança apresenta dificuldades escolares. Um bom ponto de partida é encontrar-se com o professor da criança e partilhar as suas preocupações. Pode incluir outras pessoas na sua reunião, se apropriado, como por exemplo, o diretor da escola ou o psicólogo da escola. Juntos, poderão elaborar um plano para trabalhar a dificuldade que a criança está a sentir. Após a elaboração do plano (medidas universais do DL nº 54/2018, de 6 de julho), entre em contato com o professor periodicamente para garantir que o plano está a ser cumprido.

Se ainda assim não houver melhorias da criança, existem outras alternativas!

Pais/encarregados de educação poderão realizar, por escrito, um pedido ao diretor do agrupamento para que a criança seja avaliada pela equipa multidisciplinar, responsável por seleccionar as medidas mais adequadas face à problemática apresentada. Nesta carta deve incluir:

- identificação clara da problemática;
- evidências da avaliação e monitorização da intervenção já efetuadas e as necessidades detetadas;

- caso considere relevante, inclua também informações sobre a saúde médica ou mental da criança.

A carta ao diretor, poderá ser feita pelos pais, por docentes ou por outros profissionais que tenham conhecimento da criança.

Após este processo a escola irá deliberar quais as medidas adequadas e transmiti-las aos encarregados de educação.

Atenção! Referir o diagnóstico de neurofibromatose tipo 1 é útil, mas não suficiente, na determinação da elegibilidade para este tipo de serviços. A elegibilidade é baseada no comportamento e desempenho académico da criança na escola e não sobre um diagnóstico ou sobre o funcionamento da criança fora da escola.

Considerações Finais a ter em conta quando tem uma criança com dificuldades ou integrada em alguma medida seletiva ou adicional do DL nº 54/2018, de 6 de julho:

A implementação de medidas seletivas e adicionais são destinadas a ajudar a criança numa determinada área onde possa apresentar dificuldades. Estas medidas não são um reflexo da inteligência ou capacidade da criança. O objetivo é que a criança aprenda as técnicas apropriadas para ter sucesso no seu currículo escolar e para completar os trabalhos escolares de forma adequada e adaptada.

Caso a criança seja integrada em medidas seletivas ou adicionais esclareça a criança, focando-se sempre no seu potencial e referindo que é igual aos outros, não diferente. É importante que a criança também saiba a quem se deve dirigir caso tenha alguma dúvida sobre as medidas e procedimentos escolares que estão a ser implementados. Também é importante lembrar a criança que o facto de ter uma doença ou ter medidas seletivas ou adicionais no percurso escolar não é justificação para maus comportamentos ou faltas de respeito.

Para informações adicionais consulte:

Manual de Apoio à Prática:

https://www.dge.mec.pt/sites/default/files/EEspecial/manual_de_apoio_a_pratica.pdf

https://www.dge.mec.pt/sites/default/files/EEspecial/faq_dln.54_ag2018.pdf

<https://dre.pt/home/-/dre/115652962/details/maximized>

<https://dre.pt/home/-/dre/115652961/details/maximized>

ATIVIDADE



TRABALHOS DE CASA

Semana:

Nome:



Antes de sair da escola todos os dias, vou verificar que...

	2ª FEIRA	3ª FEIRA	4ª FEIRA	5ª FEIRA	6ª FEIRA
Escrevi os trabalhos de casa no meu caderno	★	★	★	★	★
Coloquei os livros que preciso na mochila	★	★	★	★	★
Arrumei todo o material que preciso para o trabalho	★	★	★	★	★
Pontos da Semana:					
Prémio:					

TRABALHOS DE CASA

Semana:

Nome:



Antes de sair de casa de manhã, verificarei que tinha...

	2ª FEIRA	3ª FEIRA	4ª FEIRA	5ª FEIRA	6ª FEIRA
Todos os livros que preciso para esse dia	★	★	★	★	★
Todos os materiais que preciso para a escola	★	★	★	★	★
Todas as notas assinadas	★	★	★	★	★
Pontos da Semana:					
Prémio:					



ATIVIDADE

Hoje na escola, o Tito recebeu um trabalho de casa, mas ele esqueceu-se de todas as etapas que ele precisa de fazer para concluí-lo com sucesso.



Ajuda o Tito, recorta todas as etapas abaixo e coloca-as na ordem correta.

Verificar se o trabalho ficou completo	Certificar-me que levo o trabalho de casa para a escola	Dar o trabalho ao professor	Verificar se entendi o trabalho
Levar tudo o que é preciso para fazer o trabalho em casa	Fazer uma lista do material necessário para fazer o trabalho	Começar o trabalho	Registrar o trabalho de casa no caderno

O Tito conseguiu lembrar-se das etapas!



1 Registrar o trabalho de casa no caderno	2 Verificar se entendi o trabalho	3 Fazer uma lista do material necessário para fazer o trabalho	4 Levar tudo o que é preciso para fazer o trabalho em casa
5 Começar o trabalho	6 Verificar se o trabalho ficou completo	7 Certificar-me que levo o trabalho de casa para a escola	8 Dar o trabalho ao professor

**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 7. Transição – Adolescência e Jovem Adulto	5
7.1. Adolescência e Neurofibromatose	5
Como podemos ajudar um adolescente com neurofibromatose?	6
7.2. Preparar a idade adulta	6
Algumas dicas para promover um adolescente com neurofibromatose autónomo:	6
ATIVIDADE	9

Secção 7. Transição Adolescência-Jovem Adulto

Enquanto cuidadores, estiveram sempre ao lado do vosso filho, durante a sua infância, ensinando e guiando-o ao longo do seu desenvolvimento.

Tenham orgulho de vós próprios.

Tenham confiança de que ensinaram bons valores à criança – e futuro jovem – e que a prepararam adequadamente para o futuro.

Sejam pacientes convosco próprios: os vossos filhos estão a aprender a ser adolescentes e, possivelmente, vocês estão a aprender a ser pais de adolescentes!

7.1. Adolescência e Neurofibromatose

Durante a adolescência, ocorre um processo de formação e definição da identidade e uma transição de um modo de dependência para um modo de independência. Geralmente, os adolescentes buscam maior liberdade e precisam estar mais envolvidos nas decisões que os afetam diretamente.

As alterações hormonais características da adolescência desencadeiam um rápido desenvolvimento físico, maturação sexual e instabilidade emocional (ou seja, podem surgir mais oscilações de humor). Lembrem-se de que este é um momento difícil para o adolescente.

Nesta fase, o adolescente está preocupado com a aceitação por parte dos colegas, quer encaixar-se e ser aceite pelo seu grupo de amigos.

Os pais que entenderem os desafios da adolescência estarão melhor preparados para lidar com esta fase de vida. Quando a adolescência é associada à neurofibromatose, esses desafios são ainda mais difíceis.

Como podemos ajudar um adolescente com neurofibromatose?

Um adolescente com uma doença deve entender e ser capaz de verbalizar a sua doença. É útil se o adolescente entender os seus pontos fortes e fraquezas e estar ciente de como aprende melhor. Nestes casos, é necessário que o adolescente seja capaz de ter uma oratória lógica, clara e positiva para se sentir mais à vontade para comunicar as suas necessidades a outras pessoas .

Algumas dicas para os pais ajudarem o adolescente:

- fornecer autoconhecimento em relação à doença
- entender os seus direitos e responsabilidades legais
- desenvolver um plano de transição para a educação pós-secundária ou para a busca activa de emprego
- entender o processo de inscrição na faculdade

Dicas para o sucesso destes adolescentes:

- Compreensão e aceitação da incapacidade
- Estratégias de regulação emocional
- Competências sociais
- Gestão de tempo
- Capacidade de trabalho em equipa
- Responsabilidade pelo seu próprio sucesso

7.2. Preparar a idade adulta

O objectivo é promover um bem estar geral e um melhor desenvolvimento dos jovens com Neurofibromatose.

O adolescente deve aprender desde cedo algumas competências, para ter um futuro melhor e autónomo!

Algumas dicas para promover a autonomia num adolescente com neurofibromatose:

1) Mantenha um relacionamento positivo com o adolescente

- Ofereça opções e confira responsabilidades ao adolescente para que ele possa tomar decisões de forma autónoma.
- Inclua o adolescente como parceiro no processo de solução de problemas

2) Promova as competências necessárias à vida adulta

O ambiente doméstico estabelece o modelo para as crianças que se vão tornar jovens adultos.

À medida que as crianças se tornam adolescentes e jovens adultos, o seu desejo de independência aumenta. Desejo esse que, para se traduzir numa autonomia segura e consistente, não se desliga das inúmeras competências de que já falamos anteriormente (cognitivas, das funções executivas, de regulação emocional, de comunicação, de socialização). Adolescentes com neurofibromatose poderão apresentar dificuldades nestas diversas áreas. É essencial que comecem desde cedo a aprender a desenvolver novos recursos e a trabalhar essas fragilidades, através do treino! Se não forem treinadas e desenvolvidas desde cedo, em adulto poderá sentir que as suas competências são insuficientes.

- Cuidados de saúde: quando atinge a adolescência, o principal responsável pela sua saúde poderá ser, progressivamente, o próprio adolescente. Inicialmente sob supervisão parental e, posteriormente, de uma forma mais autónoma. Por exemplo:
 - Agendar consultas médicas
 - Procurar ajuda quando necessário
 - Fazer perguntas sobre os seus problemas de saúde ao médico
- Educação: deve ser passada a mensagem de que o adolescente é capaz de decidir, de forma independente, quais são os seus gostos, interesses e qual a carreira/curso que gostaria de seguir. O apoio dos cuidadores deve ser permanente, mas é necessário salvaguardar a noção de que o adolescente se tornará independente em breve.
- Gestão do dinheiro: o desenvolvimento de estratégias de gestão de dinheiro é de grande importância enquanto o jovem se prepara para o mundo adulto e do trabalho. Ensine de forma progressiva estratégias de gestão de dinheiro. Partilhe com ele alguns exemplos ou experiências pessoais sobre como foi a sua gestão de dinheiro quando tinha a idade dele.
- Procura de um emprego: encontrar um emprego ou carreira pode ser uma tarefa difícil. Comece por incentivar o jovem a responder às seguintes perguntas:
 - Que coisas gosto de fazer?
 - Que coisas faço bem?
 - Que tipo de ambiente de trabalho funciona melhor para mim?
 - Que tipo de trabalho não é para mim?

Depois de definir qual a área profissional do interesse do adolescente, elabore uma lista de possíveis empregos. De seguida, o jovem estará pronto para escrever um breve currículo, onde deverá destacar as suas realizações académicas/profissionais, prémios e atividades extracurriculares.

Antes de uma entrevista, prepare uma lista com algumas perguntas padrão para o jovem considerar e praticar respostas.

Converse com o jovem sobre roupas e cuidados adequados para uma entrevista.

A aquisição de emprego é uma realização enorme para qualquer um de nós.

A transição e definição de um projeto de vida pode ser definido e traçado com a ajuda de um psicólogo.

Nesta fase, é natural surgirem dúvidas em relação à possibilidade de vir a ter filhos. Desta forma, é essencial que o jovem adulto converse com o seu médico sobre isso – existindo a possibilidade de diagnóstico genético pré-implantação, ou seja, os embriões saudáveis são selecionados no terceiro dia do desenvolvimento fetal.



ATIVIDADE

Objetivos para o futuro?



**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoizadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 8. Ser cuidador	5
8.1. Impacto no cuidador	5
8.2. O que fazer para melhorar o seu bem estar?	7
Ajuda e suporte de outras pessoas	7
Tempo para si	7
Como gerir diferentes situações e emoções enquanto cuidador?	7
Grupos de apoio	9
ATIVIDADE	10
ATIVIDADE	11

Secção 8. Ser cuidador

Ser cuidador é uma tarefa exigente.

Manter-se saudável, tanto emocional como fisicamente, permitirá que execute mais facilmente o seu papel de cuidador.

8.1. Impacto no cuidador

O impacto de qualquer situação de doença tem que ser avaliado não só em termos físicos e funcionais, mas também em termos sociais e emocionais.

Geralmente, uma pessoa não se transforma em cuidador de forma voluntária. Assim, na grande maioria dos casos, esse papel costuma ser imposto . Os pais, ou cuidadores, são confrontados com trabalho e preocupações extras que surgem, muitas vezes, de forma repentina e totalmente inesperada. Isto obriga a adaptações imediatas para a manutenção do equilíbrio pessoal e familiar.

Algumas pessoas estão muito bem preparadas para enfrentar esta nova situação e assumem o papel com naturalidade.

Outras pessoas, não dispõem de tantos recursos e sentem-se esmagadas por um desafio que consideram insolucionável, sentindo-se oprimidas. Nestes casos, assiste-se a um grande desgaste e há grande potencial para um esgotamento ou exaustão.

Em ambos os casos, a criança torna-se o centro da vida familiar e passa a consumir a maior parte do tempo e energia.

Cuidar de alguém sem ter descanso, ou sem o descanso necessário, é um processo desgastante. Porém, é ainda mais complicado se envolver o abandono de si mesmo. Frequentemente, o cuidador vai assumindo gradualmente as novas tarefas que lhe foram atribuídas. E, gradualmente também, deixa de ter tempo para si mesmo, colocando as suas necessidades como prioridades secundárias:

- Tempo livre: diminuição do tempo que dedica às suas atividades/hobbies e às interações sociais com familiares e amigos.
- Relacionamentos: Há uma diminuição do seu círculo de amigos e de rede de suporte social. Nos relacionamentos familiares, costumam surgir novos conflitos, em parte devidos à redistribuição de tarefas que geralmente não satisfaz todos os envolvidos de forma igual.
- Trabalho: aumento do absentismo, abandono de funções ou mesmo abandono do

emprego. A situação financeira pode ficar comprometida, o que faz com que haja um maior nível de sobrecarga física e mental.

Tendo em conta este quadro, há um grande desgaste físico, psicológico e emocional, que se podem traduzir num esgotamento mental e físico, traduzindo-se em alguns sinais, como:

- Cansaço crónico;
- Alteração de hábitos de sono e dificuldades em dormir;
- Mudanças no humor;
- Sentimento profundo de tristeza, ansiedade e preocupações;
- Aumento da irritabilidade e impaciência;
- Desmotivação ou vontade de desistir;
- Incapacidade de tomar decisões ou resolver problemas;
- Sentimentos de agitação incontrolável;
- Incapacidade de concentração ou frequente esquecimento de pormenores importantes;
- Alterações alimentares e/ou perda de peso significativa.

*Este quadro designa-se por **Fadiga de Compaixão**.*

É por isso, essencial, que os próprios pais e cuidadores reconheçam a necessidade de terem ajuda psicológica.

Claro que, para um pai/cuidador que trabalha e cuida de uma criança, é difícil conciliar tudo. Contudo, deve pensar que o seu bem-estar é essencial e que esse mesmo bem (mau) estar tem influência direta no bem-estar da criança que cuida.

Além disso, os médicos que acompanham a criança podem recomendar psiquiatras ou psicólogos.

Atenção: nem todos os cuidadores passam por este processo, depende das características individuais, sociais e emocionais de cada um.

8.2. O que fazer para melhorar o seu bem-estar?

É difícil para um pai não transformar a “atividade de cuidar” no centro da própria vida, mas há que evitar esse padrão.

Ajuda e suporte de outras pessoas

Estudos mostram que a ajuda de outras pessoas fortalece e incentiva o cuidador, a criança e a sua família. Deixe os outros ajudarem – a família e amigos podem querer ajudar, mas podem não saber o que precisa.

- Dê o primeiro passo: informe a família, amigos e colegas acerca da doença. Partilhe apenas as informações com as quais se sente confortável a partilhar.
- Diga às pessoas como elas podem ajudar: ajudar a cuidar da criança em momentos em que queira fortalecer a sua relação conjugal, cuidar de outro irmão, levar a criança à escola etc.

Ser forte significa aprender a confiar nos outros.

Tempo para si

Pode ser tentador colocar as suas próprias necessidades de lado e concentrar-se apenas na criança. Mas é importante dedicar-se a si também, para ter energia para cuidar da criança. Aqui estão algumas dicas:

- Encontre maneiras de relaxar e diminuir o stress – por exemplo: alguns pais tentam algo novo, como yoga. Outros gostam de estar ao ar livre. Outros leem. Qualquer que seja o método ou local, encontre algo que o tranquilize.
- Alimente-se bem - A boa nutrição ajudará a manter a sua energia e a manter-se saudável.
- Durma bem
- Mantenha-se ativo para dormir melhor e manter a calma – por exemplo: caminhar, correr ou ir ao ginásio.
- Permita-se sentir e pensar - Escreva ou desenhe ou escolha outra maneira de expressar os seus pensamentos e sentimentos.

Como gerir diferentes situações e emoções enquanto cuidador?

- **Solidão:** está relacionado com o tempo que a “atividade de cuidar” implica, e com as preocupações e a fadiga que diminuem a vontade de sair de casa e em participar em atividades sociais.

o Razões que provocam a solidão:

- Não querer ser uma preocupação ou um incómodo para os nossos amigos e familiares, ao contar-lhes mais uma vez os nossos problemas.

- Não desfrutar de relacionamentos com amigos, ou do tempo que passamos com eles, porque o nosso pensamento está com a pessoa que estamos a cuidar.
- Não sentir que os outros possam entender a nossa vida quotidiana e as dificuldades associadas ao cuidar.

o Como enfrentar a solidão:

- Aprenda a definir limites para a atividade de cuidar e permita-se partilhar algum tempo com amigos e pessoas por quem se sinta apoiado.
- Defina prioridades e atue de acordo com elas. Procure a ajuda de outras pessoas (profissionais, familiares, outros cuidadores).

● **Culpa:** A culpa pode surgir quando...

- o são tomadas decisões difíceis em relação à saúde e ao cuidado da criança;
- o existem objetivos altos e pensamentos "eu devia";
- o existem sentimentos negativos;
- o se acredita que haverá diminuição do tempo destinado ao cuidar da criança/jovem, se existir "algum tempo" dedicado às relações de amizade e atividades de lazer.
- o existem discussões com outros membros da família sobre a criança
- o pensam que negligenciam outras responsabilidades parentais.

Estratégias para lidar com sentimentos de culpa

- Identifique os sentimentos de culpa.
- Analise as suas causas.
- Fale sobre eles.
- Aceite-os.
- Saiba perdoar-se, reconhecer os seus próprios limites como cuidador, e estabeleça metas alcançáveis.

● **Tristeza:** consome energia e deixa-nos sem força e capacidade para cuidarmos do nosso familiar e de nós mesmos. A melhor estratégia contra a tristeza é tentar fazer tudo o que a tristeza nos impede.

o A tristeza é uma emoção:

- muito comum entre os cuidadores.
- que surge como forma de reagir a uma situação que gera tensão emocional.
- que pode interferir com a atividade de cuidar.

o Como lidar com a tristeza:

- Seja tolerante consigo mesmo.
- Entenda que é um sentimento normal e não caia na autocrítica nem exija demasiado de si.
- Realize atividades gratificantes.
- Não estabeleça metas difíceis de serem atingidas.
- Mantenha o sentido de humor. Procure ver o lado positivo das coisas.
- Procure relacionar-se socialmente.
- Realize exercício físico.
- **Medo:** por vezes, surgem momentos mais angustiantes
 - o Medo de não estar à altura de poder proporcionar os cuidados necessários;
 - o Medo de não ser capaz de cuidar devido à própria fadiga;
 - o Medo em relação à evolução da doença e/ou da incapacidade.
 - o "O medo enfraquece quando se partilha".

Grupos de apoio

Alguns grupos de apoio reúnem-se pessoalmente, enquanto outros “conversam” através de plataformas online.

Muitos pais beneficiam das experiências e informações partilhadas nesses grupos.

A ter em conta: Ser cuidador...

Há a tendência de ficarmos desregulados, quer por excesso (mais inundados na emoção, na vivência, aparentemente mais tristes ou zangados, ou agitados), quer por inibição (sendo só funcional, racional, tentando desvalorizar o que se sente e pensa, tentando fugir aos temas e aos momentos difíceis, tentando disfarçar ou distrair a todo o momento).

Estamos regulados quando conseguimos: viver as experiências que surgem, protegendo-nos das situações ameaçadoras e envolvendo-nos nos desafios importantes; falar sobre o que acontece dentro de cada nós - o que pensamos, sentimos, precisamos de fazer, como mentalizamos a realidade, como regulamos os seus confrontos com a realidade - e entre as pessoas que nos rodeiam - como comunicam, como gerem estratégias, como se protegem.



ATIVIDADE

PAIS



Aqui, tem um exercício de reflexão e introspeção.

Faça-o num momento calmo e em que possa parar e pensar um pouco. Refletir!

Por favor, complete as seguintes frases e utilize-as da forma que entender (mostrar a um amigo/companheiro, refletir sobre o assunto etc.)

Quando vejo o meu filho(a) mais triste sinto-me _____

E, é por isso que eu faço _____

Quando te vejo a cuidar dele(a), eu penso _____

Quando penso no futuro, eu _____

Quando ficas calado(a) nas más notícias, eu _____

Eu preciso de _____

Cuidar do meu filho é _____

Quando cuido dele, é a minha forma de _____

O que gostaria de ter ouvido quando comecei este caminho? _____

E se o que estivesse a experienciar atualmente se passasse com a sua melhor amiga?

Qual seria o seu papel? _____

O que lhe diria? _____

O que gostaria de melhorar? _____

Que mudanças gostaria de ver em si? _____

Que aprendizagem fiz até aqui? _____

O que posso fazer para tolerar melhor as minhas experiências negativas? _____

Como lido nos dias em que me são dadas “más notícias”? _____

O que penso? _____

O que sinto? _____

O que faço? _____



ATIVIDADE

PAIS



Aqui, tem algumas frases de alguns pais que estão a passar por situações semelhantes e que partilharam algumas ideias.

O objetivo é refletir sobre as mesmas e escolher as que consideram mais adequadas, tendo em conta o seu bem-estar individual e da criança.

Devemos falar sempre com alguém sobre as coisas que nos deixam tristes.



O tempo cura tudo.



Posso emocionar-me e falar do que sinto com o meu filho para ele saber que também o pode fazer.



Se eu esconder o que estou a sentir, vai ser melhor para mim.



As emoções são boas e más, algumas não nos ajudam.



Não devemos conversar sobre assuntos difíceis para não deixar ninguém triste.



As outras pessoas não me vão compreender, porque elas não estão a passar pelo mesmo.



Tenho de me focar apenas no meu filho.



**Um guia para pais e cuidadores de
crianças com Neurofibromatose Tipo 1
(NF1)**



Colaboradores

Inês Cabral da Fonseca

Psicóloga Júnior na Associação Portuguesa de Neurofibromatose em 2020/2021

Ana R. Santos

Psicóloga no PIN-Progresso Infantil (Paço de Arcos)

Associação Portuguesa de Neurofibromatose

Mafalda de Paiva Mota

Ilustradora

Nerve Tumours UK

www.nervetumours.org.uk



Foi pedida autorização à **Nerve Tumours UK**, para a utilização e adaptação de alguns dos seus materiais, como:

- [- My child has neurofibromatosis Type 1 - What should I tell the teacher?](#)
- [- Neurofibromatosis Type 1 \(NF1\) - A guide for adults and families](#)
- [- The child with Neurofibromatosis Type 1 - A guide for parents](#)
- [- Talking with children about Neurofibromatosis](#)

Este guia para cuidadores de crianças com neurofibromatose tipo 1 (NF1) foi desenvolvido de modo a proporcionar uma melhor compreensão e conhecimento desta doença aos familiares e cuidadores mais próximos de crianças com este diagnóstico. Esta é uma iniciativa da APNF – Associação Portuguesa de Neurofibromatose, com base no conhecimento científico atual e inspirando-se em materiais disponibilizados pela Nerve Tumours UK.

As crianças conseguem enfrentar quase tudo, desde que lhes digam a verdade e que saibam que podem partilhar os seus sentimentos com outras pessoas que as reconfortem.

(Mallon, 2001)

Honrar as suas perguntas e comentários, promover compreensões ajustadas e verdadeiras e conhecer melhor o que dizer, quando e como parecem-nos alicerces fundamentais.

(Goldmand, 2009)

O que é difícil para as nossas crianças é sentirem-se excluídas, ignoradas, enganadas ou desapoiadas e inseguras. As crianças recebem conforto através de respostas seguras, verdadeiras e adequadas à sua idade.

(Goldman, 2009)

Índice

Secção 9. Que ajuda e apoio tenho ao meu dispor?	5
8.3. Direitos e Apoios à Criança e Cuidador	5
Cartão da Pessoa com Doença Rara	5
Que direitos e apoios sociais tenho?	7
8.4. Direitos e Responsabilidades de um cuidador de uma criança com Neurofibromatose Tipo 1	10

Secção 9. Que ajuda e apoio tenho ao meu dispor?

8.3. Direitos e Apoios à Criança e ao Cuidador

Cartão da Pessoa com Doença Rara

Existem entre cinco mil e oito mil doenças raras. Cada uma destas doenças atinge menos de 0,1% da população. Muitas são graves e, por vezes, altamente incapacitantes, enquanto outras não são impeditivas do normal desenvolvimento intelectual e apresentam evolução benigna. No seu conjunto, as doenças raras afetam cerca de 6% da população, estimando-se que, em Portugal, existam cerca de seiscentas mil pessoas portadoras destas doenças. Pelo menos 80 % das doenças raras têm origem genética identificada e 50 % de novos casos são diagnosticados em crianças, que requerem um esforço acrescido considerável dos recursos do Serviço Nacional de Saúde.

Os objetivos da implementação do Cartão da Pessoa com Doença Rara (CPDR) são os seguintes:

1. Assegurar que nas situações de urgência e/ou emergência, os profissionais de saúde tenham acesso à informação relevante da pessoa com doença rara e à especificidade da situação clínica, permitindo o melhor atendimento do utente;
2. Melhorar a continuidade de cuidados, assegurando que a informação clínica relevante da pessoa com doença rara está na posse do utente, num formato acessível, e que o acompanha nos diferentes níveis de cuidados de saúde;
3. Facilitar o encaminhamento apropriado e rápido para o centro de tratamento que assegure efetivamente, os cuidados de saúde adequados ao utente;
4. Melhorar a gestão integrada de cuidados de saúde, evitando atrasos e procedimentos com erro e dano.

Quem e como pode ser feito o pedido do cartão?

A requisição do CPDR é da competência exclusiva do médico assistente, após confirmação diagnóstica.

Esta requisição é realizada em consulta presencial, através da Plataforma do Registo de Saúde Eletrónico e requer o preenchimento dos seguintes campos obrigatórios:

- a) Número de utente do Serviço Nacional de Saúde - este número gera automaticamente o nome completo do titular;
- b) Nome do médico - o médico assistente que requisita o CPDR e que, em caso de urgência ou emergência, deve ser contactado;
- c) Nome da instituição que requisita o CPDR – a unidade onde o utente é habitualmente acompanhado e que, em caso de urgência ou emergência, deve ser contactada no sentido de serem dadas indicações específicas;
- d) Nome da doença rara - denominação do diagnóstico definitivo, podendo a pesquisa ser realizada por nome da doença ou por código ORPHA;
- e) Os “cuidados pré-hospitalares de urgência/emergência” são editáveis e são da responsabilidade do médico assistente.

Adicionalmente, o utente deve dar o seu consentimento informado escrito, devendo o mesmo ser anexado ao processo clínico.

Como posso atualizar a informação do CPDR?

A atualização da informação do CPDR deve ser efetuada pelo médico assistente da instituição que requisitou o CPDR, sempre que clinicamente se justifique, o que exige uma nova requisição e impressão do CPDR.

Sempre que um médico de outra unidade de saúde identificar a necessidade de incluir informação adicional no CPDR, pode fazê-lo através da Plataforma do Registo de Saúde Eletrónico.

Qualquer médico que requisita CPDR pode, a todo o tempo, solicitar ao Departamento da Qualidade na Saúde da Direção-Geral da Saúde, a introdução de cuidados de emergência e urgência a ter em doenças raras ainda não contemplados na atual lista de doenças raras disponíveis na Plataforma do Registo de Saúde Eletrónico.

Como posso consultar o meu cartão e atualizar a informação do CPDR?

Em caso de necessidade de consulta do CPDR, o utente pode consultá-lo na Área do Cidadão do Portal do Serviço Nacional de Saúde.

O CPDR é um cartão digital, no entanto, se necessário, a sua impressão pode ser efetuada, pelo médico da instituição que requisitou o CPDR, com acesso à Plataforma do Registo de Saúde Eletrónico ou pelo próprio utente através da Área do Cidadão do Portal do Serviço Nacional de Saúde.

Ver mais em:

<https://www.dgs.pt/paginas-de-sistema/saude-de-a-a-z/cartao-da-pessoa-com-doenca-rara.aspx>
http://www.insa.min-saude.pt/wp-content/uploads/2019/02/Manual_apoio_doenca_rara.pdf
<https://www.dgs.pt/documentos-e-publicacoes/cartao-da-pessoa-com-doenca-rara-2017-pdf.aspx>

Que direitos e apoios sociais tenho?

Segundo o código do trabalho:

- O trabalhador com filho menor de 12 anos ou, independentemente da idade, filho com deficiência ou doença crónica que com ele viva em comunhão de mesa e habitação tem direito a trabalhar a tempo parcial. O direito pode ser exercido por qualquer dos progenitores ou por ambos em períodos sucessivos, depois da licença parental complementar, em qualquer das suas modalidades.
- O trabalhador com filho menor de 12 anos ou, independentemente da idade, filho com deficiência ou doença crónica que com ele viva em comunhão de mesa e habitação tem direito a trabalhar em regime de horário de trabalho flexível, podendo o direito ser exercido por qualquer dos progenitores ou por ambos. Entende-se por horário flexível aquele em que o trabalhador pode escolher, dentro de certos limites, as horas de início e termo do período normal de trabalho diário.

Lei n.º 7/2009, de 12 de fevereiro

(Art.º 55 e 56)

Subsídio para Assistência a Filho com Deficiência ou Doença Crónica

Destina-se a beneficiários do sistema previdencial abrangidos pelo regime de trabalhadores por conta de outrem, trabalhadores independentes e pelo regime social voluntário. Este subsídio corresponde a uma prestação em dinheiro atribuída ao pai ou à mãe, para prestar assistência a filho com deficiência ou doença crónica, integrado no agregado familiar, se o outro progenitor trabalhar, não pedir o subsídio pelo mesmo motivo e/ou estiver impossibilitado de prestar assistência. Atribuído por um período até 6 meses, pode ser prolongado até ao limite de 4 anos.

Decreto-Lei 91/2009, de 2 de abril Art.º 19 e 20

<http://www.seg-social.pt/subsidio-para-assistencia-a-filho-com-deficiencia-ou-doenca-cronica>

Bonificação do Abono de Família para Crianças e Jovens com Deficiência

Destina-se a crianças e jovens com deficiência com idade inferior a 24 anos. A bonificação por deficiência é um acréscimo ao abono de família para crianças e jovens, que é atribuído quando por motivo de perda ou anomalia congénita ou adquirida de estrutura ou função psicológica, intelectual, fisiológica ou anatómica, a criança ou jovem necessita de apoio pedagógico ou terapêutico.

<http://www.seg-social.pt/bonificacao-do-abono-de-familia-para-criancas-e-jovens-com-deficiencia>

Subsídio de Educação Especial

Destina-se a crianças e jovens com deficiência, com idade inferior a 24 anos. É uma prestação pecuniária paga mensalmente, que se destina a assegurar a compensação de encargos resultantes da aplicação de formas específicas de apoio a crianças e jovens com deficiência, designadamente a frequência de estabelecimentos adequados.

<http://www.seg-social.pt/subsidio-de-educacao-especial>

Acesso a produtos de apoio para pessoas com deficiência ou incapacidade

Os produtos de apoio destinam-se à pessoa com deficiência e incapacidade. Define-se produto de apoio como “qualquer produto (incluindo dispositivos, equipamentos, instrumentos, tecnologia e software), especialmente produzido ou geralmente disponível, para prevenir, compensar, monitorizar, aliviar ou neutralizar as incapacidades, limitações das atividades e restrições na participação” (Norma ISO 9999:2007).

No âmbito dos Produtos de Apoio, a pessoa com doença rara tem ao seu dispor o SAPA - Sistema de Atribuição de Produtos de Apoio, cujos procedimentos gerais foram aprovados através do Despacho nº 7225/2015, de 1 de julho.

As entidades que integram este sistema de atribuição de Produtos de apoio são:

- a) Instituto Nacional de Reabilitação, I.P. (como entidade gestora);
- b) Direção-Geral da Saúde;
- c) Direção-Geral da Educação;
- d) Administração Central do Sistema de Saúde;
- e) Instituto de Emprego e Formação Profissional;

f) Instituto da Segurança Social.

São objeto de financiamento os Produtos de Apoio que constam da lista homologada, periodicamente atualizada e elaborada nos termos do disposto no artigo 10.º do Decreto-Lei n.º 93/2009, de 16 de abril.

Os Produtos de Apoio cuja colocação no doente obriga a intervenção cirúrgica não são abrangidos pelo Sistema de Atribuição de Produtos de Apoio.

Na instrução de processos no âmbito do SAPA não são aceites faturas de Produtos de Apoio previamente adquiridos, ainda que acompanhados de prescrições.

À pessoa institucionalizada com deficiência, só podem ser financiados Produtos de Apoio de uso pessoal, que não constituam uma responsabilidade da unidade de cuidados e serviços onde está internada.

<http://www.inr.pt/content/1/59/ajudas-tecnicas-produtos-de-apoio>

Carta Social

A Carta Social é uma Rede de Serviços e Equipamentos Sociais que pretende dar a conhecer as respostas sociais, como sejam, os serviços de intervenção precoce e de apoio social, entre outros, no âmbito da ação social, tuteladas pelo Ministério do Trabalho, Solidariedade e Segurança Social, em funcionamento no território continental.

Na Carta Social, a informação encontra-se dividida em tópicos, para facilitar a sua leitura e compreensão. Para efetuar o acesso:

1º Premir "consulte a carta social" para aceder ao motor de pesquisa;

2º Selecionar a área geográfica pretendida, na sequência (distrito, concelho, freguesia) - podendo optar por efetuar a escolha nas caixas de seleção ou clicando nas respetivas zonas do mapa;

3º Selecionar a área de intervenção social;

4º Selecionar a resposta social;

5º Premir "pesquisar" para obter a listagem da informação;

6º Se pretender informação detalhada sobre instituição/equipamento, clicar no respetivo link.

O Instituto da Segurança Social, IP no âmbito das respostas sociais direcionadas à pessoa com doença rara, celebrou três acordos de cooperação com a Associação Raríssimas (no distrito de Setúbal) para Lar Residencial, Centro de Atividades Ocupacionais, Residência

Autónoma e Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados. Para mais informações poderá consultar o endereço eletrónico:

<http://www.cartasocial.pt/>

Balcão da Inclusão

Este serviço informa, encaminha e orienta o utente no âmbito dos seus direitos, deveres e benefícios na área da deficiência e/ou da reabilitação.

O Balcão de Inclusão do Instituto Nacional para a Reabilitação, IP abrange as seguintes modalidades de atendimento:

- a) Presencial: realiza-se na sede do INR, I.P. (Av. Conde de Valbom, 63, 1069-178 Lisboa), preferencialmente com marcação prévia;
- b) Escrito: via CTT ou por correio eletrónico (balcaodainclusao@inr.mtsss.pt);
- c) Telefónico (217 929 500 | 215 952 770): de segunda a sexta-feira, entre as 9h30 e as 17h00.

O Instituto da Segurança Social, IP dispõe, também, de balcões de inclusão, disponíveis nos serviços de atendimento da Segurança Social nas sedes dos 18 distritos.

Estes balcões de inclusão destinam-se à pessoa com deficiência/incapacidade, seus familiares e ao público em geral que procura informação sobre temáticas da deficiência/incapacidade.

<http://www.seg-social.pt/balcao-da-inclusao>

8.4. Direitos e Responsabilidades de um cuidador de uma criança com Neurofibromatose Tipo 1

Como responsável pela criança doente, tem o direito a:

- Conhecer todos os elementos da equipa de saúde e ser tratado com respeito
- Saber que toda a informação que lhe diz respeito é tratada em privado entre os profissionais, de forma confidencial
- Receber a informação necessária para compreender a situação clínica
- Receber os melhores cuidados possíveis de todos os profissionais
- Receber os melhores cuidados possíveis, o que pode significar a transferência para outras unidades de saúde

- Recusar participar em estudos clínicos ou investigações
- Ser informado dos recursos e apoios existentes na doença

Por outro lado, também têm responsabilidades:

- Fornecer informações tão corretas quanto possível acerca da história clínica,
- Informar o seu médico acerca de quaisquer alterações do estado clínico.
- Cumprir o proposto pelo profissional de saúde
- Respeitar os profissionais de saúde
- Apresentar o mais precocemente possível as suas necessidades psicossociais.

Associação Portuguesa de Neurofibromatose (APNF):

- Conheça os factos - Leia informação disponibilizada sobre a Neurofibromatose.
 - o Visite o site: <https://apnf.pt/> ou consulte o nosso Facebook: <https://www.facebook.com/APNFpt/> para obter as últimas notícias e informações mais relevantes
- Envolver-se em dias temáticos e eventos organizados pela APNF. É uma maneira de começar a conhecer outras pessoas da comunidade local da NF.
- Entre em contacto caso tenha alguma dúvida, através do email: info@apnf.pt
- Integre atividades que temos ao vosso dispor, como por exemplo a “Psicologia na APNF”.

A APNF disponibiliza uma lista atualizada de médicos, de diferentes áreas de especialidade e localizados em diversos pontos do País, com o propósito de procurar responder às necessidades dos pacientes com Neurofibromatoses.

A lista estará em permanente actualização e, para isso, contamos com o seu contributo, através da indicação de outros médicos que acompanhem pacientes com NF em Portugal continental e nas Ilhas.

Consulte aqui: <https://apnf.pt/mapa/>

Caso pretenda ter informação em inglês, por favor, visite:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1109/>

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/18013>

<http://omim.org/entry/162200>

<https://www.genome.gov/14514225/>

<https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/7866/neurofibromatosis-type-1>

<https://www.nfnetwork.org>
<https://rarediseases.org/rare-diseases/neurofibromatosis-type-1-nf1/>
<http://www.ctf.org>
[http://www.childrenshospital.org/conditions-andtreatments/
conditions/n/neurofibromatosis](http://www.childrenshospital.org/conditions-andtreatments/conditions/n/neurofibromatosis)
https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=EN&Expert=636
<https://www.marchofdimes.org/baby/neurofibromatoses.aspx#>
<http://www.genetics.edu.au/publications-and-resources/facts-sheets/factsheet-45-neurofibromatosis-type-1>

O material apresentado neste guia foi elaborado com o objetivo de ajudar os cuidadores a superarem os desafios que um diagnóstico de Neurofibromatose pode ter no seio familiar assim como na própria criança.

Cabe a si decidir como implementar o que tem aprendido com este material.

Cada família e cada criança são diferentes, e cada um pode exigir uma solução diferente para os desafios que se lhes apresentam.

Celebrar o sucesso! – o sucesso enquanto cuidadores, o sucesso da família e o sucesso da própria Criança ou Jovem!

O mais importante é perceber que não está sozinho: existem grupos de apoio disponíveis que podem ajudá-lo a seguir em frente.

Com a sua experiência pessoal, poderá considerar a possibilidade de ajudar outras famílias que incluam crianças com Neurofibromatose.

O que preciso de falar com o médico?

1. _____

2. _____

3. _____

O que preciso de falar com o médico?

1. _____

2. _____

3. _____

O que preciso de falar com o educador/professor?

1. _____

2. _____

3. _____

O que preciso de falar com o educador/professor?

1. _____

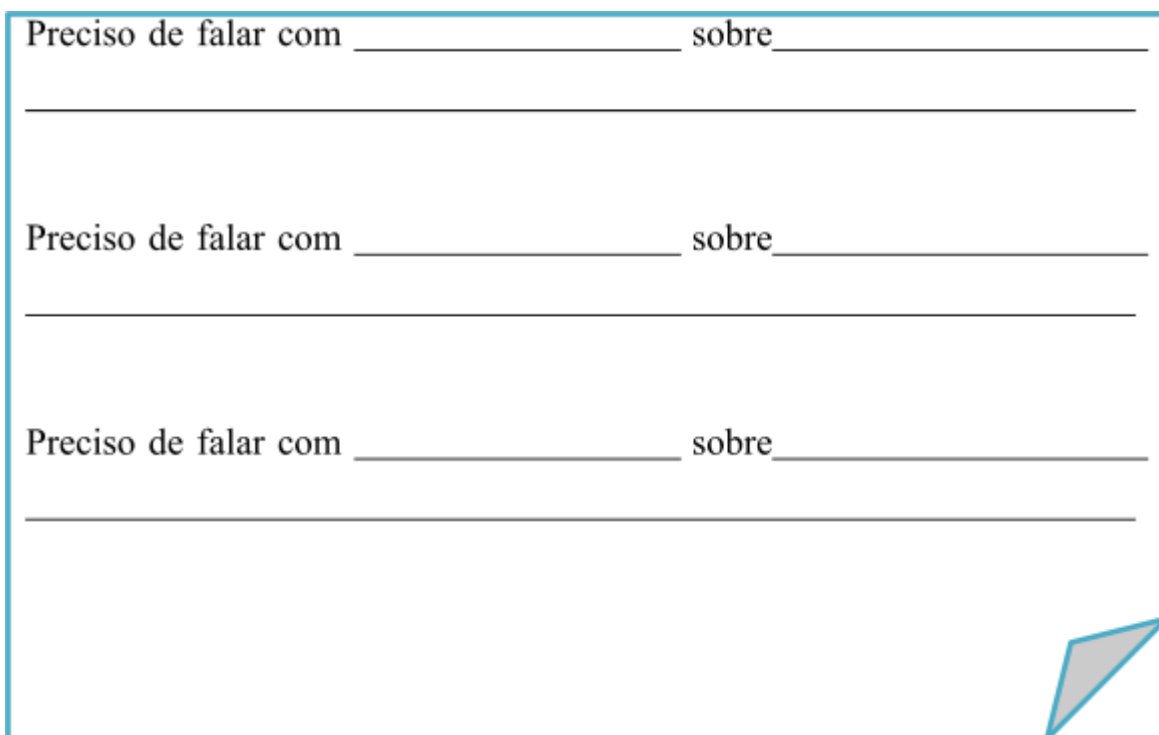
2. _____

3. _____

Preciso de falar com _____ sobre _____

Preciso de falar com _____ sobre _____

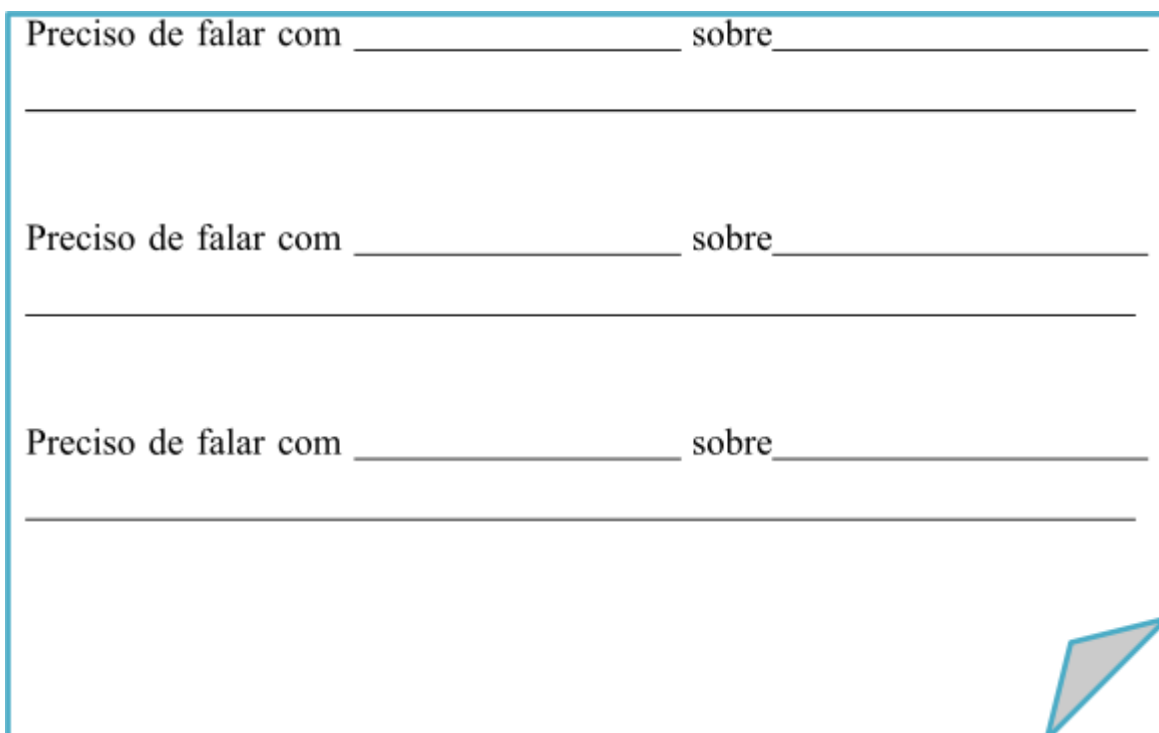
Preciso de falar com _____ sobre _____



Preciso de falar com _____ sobre _____

Preciso de falar com _____ sobre _____

Preciso de falar com _____ sobre _____



A rectangular box with a green border and a folded bottom-right corner, containing ten horizontal lines for writing.

A rectangular box with a green border and a folded bottom-right corner, containing ten horizontal lines for writing.

A rectangular box with a green border and a folded bottom-right corner, containing ten horizontal lines for writing.