



Escola Superior de Educação João de Deus

Mestrado em Educação Especial: Domínio Cognitivo e Motor

SÍNDROME DE ANGELMAN: INCLUSÃO NO ENSINO REGULAR (1º CICLO)

Maria Alice Basto Alves de Matos

Lisboa, abril de 2013

Escola Superior de Educação João de Deus

Mestrado em Educação Especial: Domínio Cognitivo
e Motor

**SÍNDROME DE ANGELMAN:
INCLUSÃO NO ENSINO REGULAR (1º CICLO)**

Maria Alice Basto Alves de Matos

Dissertação apresentada à Escola Superior João de Deus com vista à obtenção
do grau de Mestre em Ciências da Educação na Especialidade de Educação
Especial: Domínio Cognitivo e Motor sob a orientação da Professora Cristina
Gonçalves

Lisboa, abril de 2013

Resumo

A inclusão de alunos com necessidades educativas especiais em escolas do ensino regular tem revelado ser um grande desafio. A escola deve constituir uma gestão inclusiva adequada às suas diversas necessidades.

Este estudo tem como objetivo perceber se os alunos portadores com síndrome de Angelman estão incluídos nas turmas do ensino regular do 1º ciclo e analisar como os profissionais de educação e respetivos pais enfrentam a sua inclusão.

Para tal, produzimos um inquérito destinado aos professores do 1º ciclo do ensino básico do concelho da Calheta (Região Autónoma da Madeira), aos professores e pais dos portadores de síndrome de Angelman.

Assim, através das suas respostas, saberemos o que consideram da inclusão das crianças portadoras com síndrome de Angelman no 1º ciclo do ensino básico.

Como resultado do presente trabalho, concluímos que a generalidade dos professores e pais consideram que existe uma prática inclusiva nas escolas, devido, em grande parte, à boa articulação entre os vários intervenientes envolvidos no processo educativo dos alunos portadores de síndrome de Angelman, referindo que a sua inclusão em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto.

Devemos referir ainda que existem professores que não se sentem preparados para trabalhar com estes alunos, referindo não possuírem formação especializada, comprometendo a resposta educativa que entendem ser a adequada.

Palavras-chave: síndrome, Angelman, inclusão, ensino regular, professores, pais.

Abstract

The inclusion of students with special education needs in regular schools has shown to be a huge challenge. The school should do an inclusive management appropriate to their diverse needs.

This study aims to perceive if students with Angelman syndrome are included in the classes of regular primary school and analyze how professionals of education and respective parents face their inclusion.

A survey has been done, targeting primary school teachers in Calheta, Madeira, teachers of patients with SA and parents of patients with Angelman syndrome. So, through their answers we will know what they consider about the inclusion of children with Angelman Syndrome in the Regular Primary School.

As a result of this work, we conclude that the majority of teachers and parents believe that there is an inclusive practice in schools, given the good relationship between the various interveners involved in the educational process of students with Angelman syndrome, indicating that their inclusion in regular classes benefits the teaching/learning process.

We should also mention that there are teachers who do not feel prepared to work with these students, referring not possess specialized training, jeopardizing the educational response they perceive as adequate.

Key words: Angelman, syndrome, inclusion, regular education, teachers, parents.

Dedicatória

Ao meu filho e ao meu marido por todos os momentos de incentivo, pelo carinho e apoio incondicional.

Agradecimentos

Gostaríamos de agradecer...

A todos os que contribuíram para a realização desta investigação,

À Escola Superior de Educação João de Deus que permitiu a nossa participação na dissertação de mestrado.

À Professora Doutora Cristina Gonçalves, orientadora do presente trabalho, manifestamos a nossa profunda gratidão pela disponibilidade e apoio na orientação da elaboração da dissertação.

A todos os pais e docentes dos portadores de síndrome de Angelman, pela disponibilidade e colaboração.

À minha família que amo muito e ao Fernando por toda a paciência e compreensão.

Aos professores e colegas pela sua colaboração e apoio no decorrer deste Curso de Mestrado em Educação Especial - Domínio Cognitivo e Motor.

Índice Geral

Resumo	IV
Abstract.....	V
Dedicatória.....	VI
Agradecimentos	VII
Índice	VIII
Índice de apêndices.....	IX
Índice de gráficos.....	IX
Índice de tabelas	XII
Introdução.....	13
Capítulo 1 – Fundamentação teórica	17
1.1 Conceito de necessidades educativas especiais	18
1.2 Síndrome de Angelman-definição e descrição histórica.....	20
1.3 Etiologia	24
1.4 Características cognitivas	29
1.5 Características físicas.....	30
1.6 Características comportamentais	32
1.7 Problemas neurológicos.....	34
1.8 Diagnóstico da síndrome de angelman	38
1.9 Diagnóstico diferencial da síndrome de angelman.....	43
1.10 Tratamento.....	46
1.11 Conceito de inclusão.....	50
1.12 Formação de professores numa perspetiva de educação inclusiva.....	55
1.13 Competências de avaliação da aprendizagem como contributo para a melhoria da educação inclusiva.....	60
1.14 Estratégias para o desenvolvimento da educação inclusiva.....	64
Capítulo 2 – Estudo empírico	68
2.1 Caracterização do estudo	69
2.2 Problema e objetivos da investigação	69
2.3 Hipóteses e variáveis	71
2.4 Amostra	72
2.5 Instrumentos e procedimentod de recolha de dados	72
2.6 Tratamento de dados.....	76
2.6.1 <i>Professores do 1º Ciclo</i>	76

2.6.2 Professores dos portadores da síndrome de angelman	91
2.6.3 Pais dos portadores da síndrome de angelman	100
2.7 Discussão dos resultados	115
Conclusão	121
Linhas futuras de investigação	124
Bibliografia.....	125
Webgrafia	130
Legislação consultada.....	131
Apêndices – Instrumentos de recolha de dados.....	

Índice de apêndices

Apêndice A-instrumento de recolha de dados aos professores do 1º ciclo do concelho da calheta (Madeira).....	
Apêndice B-instrumento de recolha de dados aos professores do 1º ciclo dos portadores de síndrome de angelman	
Apêndice C-instrumento de recolha de dados aos pais dos portadores de síndrome de angelman.....	

Índice de gráficos

Professores do 1º ciclo

Gráfico 1-distribuição dos sujeitos da amostra em função da idade	76
Gráfico 2-distribuição dos sujeitos da amostra em função do género.....	77
Gráfico 3-distribuição dos sujeitos da amostra em função das habilitações académicas....	77
Gráfico 4-distribuição dos sujeitos da amostra em função da categoria profissional	78
Gráfico 5-distribuição dos sujeitos da amostra em função do tempo de serviço prestado..	79
Gráfico 6-distribuição dos sujeitos em relação ao tipo de instituição de ensino superior que frequentaram na sua formação inicial.....	79
Gráfico 7-distribuição dos sujeitos pelo nome da instituição que frequentaram.....	80
Gráfico 8-distribuição dos sujeitos pela formação inicial	81
Gráfico 9-distribuição dos sujeitos em função do lecionamento de turmas com alunos portadores de síndrome de angelman	81
Gráfico 10-distribuição dos sujeitos em relação a quem achou a experiência positiva	82

Gráfico 11-distribuição dos sujeitos da amostra em função da obtenção de maior conhecimento sobre a intervenção com alunos portadores de síndrome de angelman.....	83
Gráfico 12-distribuição dos sujeitos em função da formação adequada para dar resposta aos alunos com síndrome de angelman.....	83
Gráfico 13-distribuição dos sujeitos em relação à forma como adquiriram a formação.....	84
Gráfico 14-distribuição dos sujeitos em função da necessidade de formação/atualização .	85
Gráfico 15-distribuição dos sujeitos dos sujeitos em relação à resposta adequada aos alunos com síndrome de angelman sem ter formação especializada	85
Gráfico 16-distribuição dos sujeitos em relação ao aluno com síndrome de angelman inserido no ensino regular.....	86
Gráfico 17-distribuição dos sujeitos pela opinião se o professor deve desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão de alunos com síndrome de angelman.....	87
Gráfico 18-distribuição dos sujeitos em relação ao benefício da inclusão de alunos com síndrome de angelman em turmas regulares	88
Gráfico 19-distribuição dos sujeitos pela existência de uma prática de educação inclusiva na escola/agrupamento	88
Gráfico 20-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre os professores do ensino regular e os professores do ensino especial.....	89
Gráfico 21-distribuição dos sujeitos em relação à inclusão no ensino regular das crianças portadoras de síndrome de angelman atendendo aos recursos disponíveis	90

Professores dos portadores de síndrome de angelman

Gráfico 22-distribuição dos sujeitos da amostra em função do tempo de serviço	91
Gráfico 23-distribuição dos sujeitos da amostra em função das habilitações académicas..	92
Gráfico 24-distribuição dos sujeitos da amostra em função da categoria profissional	92
Gráfico 25-distribuição dos sujeitos em relação ao aluno com síndrome de angelman inserido no ensino regular.....	93
Gráfico 26-distribuição dos sujeitos da amostra pela necessidade do professor do ensino regular obter formação especializada para dar uma resposta adequada	94
Gráfico 27-distribuição dos sujeitos em função da formação adequada para dar resposta aos alunos com síndrome de angelman.....	94

Gráfico 28-distribuição dos sujeitos em relação à forma como adquiriram a formação.....	95
Gráfico 29-distribuição dos sujeitos em função da necessidade de formação/atualização .	96
Gráfico 30-distribuição dos sujeitos em relação ao benefício da inclusão de alunos com síndrome de angelman em turmas regulares.....	96
Gráfico 31-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre os professores do ensino regular e professores de educação especial	97
Gráfico 32-distribuição dos sujeitos pela existência de uma prática de educação inclusiva na escola	98
Gráfico 33-distribuição dos sujeitos em relação ao obstáculo mais difícil de ultrapassar ..	99
Gráfico 34-distribuição dos sujeitos em relação da necessidade de o processo de ensino/aprendizagem ser conjugado com terapias ocupacionais.....	99
 Pais dos portadores de síndrome de angelman	
Gráfico 35-distribuição dos sujeitos da amostra em função da idade	100
Gráfico 36-distribuição dos sujeitos da amostra em função da zona habitacional.....	101
Gráfico 37-distribuição dos sujeitos da amostra em função da formação na área síndrome de angelman.....	102
Gráfico 38-distribuição dos sujeitos da amostra em função da idade do “anjo”	103
Gráfico 39-distribuição dos sujeitos da amostra em função do género do “anjo”	103
Gráfico 40-distribuição dos sujeitos em relação à frequência do “anjo”no ensino regular	104
Gráfico 41-distribuição dos sujeitos em relação à resposta “Sim”	105
Gráfico 42-distribuição dos sujeitos em relação ao ano de escolaridade	105
Gráfico 43-distribuição dos sujeitos em relação à frequência de outras instituições	106
Gráfico 44-distribuição dos sujeitos pela categorização de apoios/terapias.....	107
Gráfico 45-distribuição dos sujeitos em relação à opinião se o aluno com síndrome de angelman deve estar inserido no ensino regular	107
Gráfico 46-distribuição dos sujeitos em relação ao benefício da inclusão de alunos com síndrome de angelman em turmas regulares.....	108
Gráfico 47-distribuição dos sujeitos pela existência de uma prática de educação inclusiva na escola	109

Gráfico 48-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre professores do ensino regular e os professores de educação especial	110
Gráfico 49-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre os professores e os pais.....	110
Gráfico 50-distribuição dos sujeitos em relação à frequência com que o professor desenvolve estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a participação de alunos com síndrome de angelman	111
Gráfico 51-distribuição dos sujeitos em função da formação especializada nos professores para melhor desenvolver o processo ensino/aprendizagem.....	112
Gráfico 52-distribuição dos sujeitos em função do grau de satisfação em relação à frequência do seu filho no ensino regular.....	113
Gráfico 53-distribuição dos sujeitos pela conjugação entre ensino regular e terapias ocupacionais	113
Gráfico 54-distribuição dos sujeitos em função da apresentação de dificuldades com a frequência do filho no ensino regular	114

Índice de tabelas

Tabela 1-mecanismos genéticos da síndrome de angelman	27
Tabela 2-características físicas mais comuns na síndrome de angelman	31
Tabela 3-características comportamentais na síndrome de angelman.....	33
Tabela 4-tipos de perturbações do sono na síndrome de angelman.....	37
Tabela 5-critérios de consenso para o diagnóstico clínico na síndrome de angelman:história do desenvolvimento e descobertas laboratoriais	39
Tabela 6-critérios de consenso para o diagnóstico na síndrome de angelman: critérios clínicos.....	39
Tabela 7-sintomas que podem ser tratados com medicamentos na síndrome de angelman	46

Introdução

Elaboramos um trabalho de investigação de carácter teórico empírico enquadrado no âmbito do Curso de Mestrado em Educação Especial – Domínio Cognitivo e Motor, com a orientação da Dra. Cristina Gonçalves.

Todas as crianças têm a necessidade de aprender. Inúmeras opiniões debatem-se com o lugar mais adequado para que uma criança com Necessidades Educativas Especiais o possa fazer, numa escola regular, numa escola especial ou numa instituição.

Numa filosofia de inclusão devemos estabelecer as turmas do ensino regular, o lugar adequado para as aprendizagens de alunos com Necessidades Educativas Especiais.

Desta forma, um dos desafios que se tem aplicado à escola, ultimamente, é a educação de alunos com Necessidades Educativas Especiais. Que esta se organize de forma a proporcionar uma aprendizagem de sucesso independentemente das condições sociais, culturais e familiares dos alunos.

Correia (1997) refere que cada vez mais os intervenientes na educação das crianças com Necessidades Educativas Especiais, têm revelado um maior interesse na educação especial, onde outrora a criança com deficiência não era bem aceite, colocada um pouco fora da sociedade, hoje o cuidado surge no sentido da inclusão das crianças em estabelecimentos de ensino regular, com currículos adaptados.

Mas a inclusão destas crianças em escolas do ensino regular, é ainda uma problemática, devido, em grande parte, à insuficiente formação e à falta de recursos físicos e humanos que respondam às exigências destas crianças.

Como professores que somos, ambicionamos conhecer melhor estas crianças e que todos os conceitos incorretos e todos os mitos acerca destas possam ser ultrapassados através do conhecimento.

Tendo em conta esta problemática, refletiu o nosso interesse pelo tema, síndrome de Angelman (SA) – inclusão no ensino regular, sendo esta uma doença rara de difícil manuseamento.

A escolha refletiu-se também pelo enriquecimento pessoal, profissional e pelo interesse que esta síndrome proporciona, uma vez que esta apresenta características muito específicas as quais pretendemos clarificar.

Com este trabalho, vamos adquirir saberes acerca de uma realidade desconhecida para grande parte do grupo docente, com a qual nos podemos encarar.

Desta forma, achamos importante desenvolver na questão síndrome de Angelman, a importância da sua inclusão no ensino regular, revelando quais as suas características e limitações para a integração social.

Ouve-se pouco falar deste tipo de doenças, que têm, quase sempre, uma denominação difícil de pronunciar e que, na maioria das vezes, receberam o nome do cientista ou médico que primeiro as investigou.

Esta doença, a síndrome de Angelman, é encarada como rara. Estima-se que existam entre 5.000 a 8.000 doenças raras diferentes, sendo que semanalmente sejam identificadas 5 novas doenças raras. Só em Portugal, considera-se que sejam aproximadamente 800 mil os que sofrem destas patologias (Raríssimas- Associação de doenças raras, 2013).

A maioria destas doenças tem origem genética reconhecida, o que significa que se conhece qual o gene que sofreu uma mutação, caso assim o seja.

Síndrome de Angelman (SA) é apenas um exemplo de uma das muitas doenças raras. Raras individualmente, mas importantes no seu conjunto. E ainda com muitos problemas pela frente, dada a carência de conhecimento.

A síndrome é nomeada pela primeira vez em meados do século XX, revelando ser uma doença genética rara e muito complexa, cuja causa conhecida reside numa alteração no cromossoma 15 materno. Já foi designada a síndrome da boneca feliz, porque os indivíduos com esta falha psicomotora apresentam efetivos ataques de riso. Porém esta designação acabou por ser abandonada.

É dos seis aos doze meses de idade que se proporcionam os primeiros atrasos de desenvolvimento em crianças cujo parto foi normal e que, enquanto recém-nascidos, não apresentaram qualquer anomalia. Pelos dois anos, a doença atinge o seu auge, tendo na microcefalia, um dos seus sinais mais visíveis.

Obstáculos na fala e na compreensão das palavras são outras das características destas crianças, podendo aprender a comunicar através de gestos e imagens. Na postura e nos movimentos contemplam igualmente deficiências, como tremor e andar inseguros.

Estas são algumas das características que estas crianças apresentam e as quais pretendemos desenvolver ao longo da investigação.

É notório, que a síndrome de Angelman está inserida num conjunto de Necessidades Educativas Especiais, que requerem um acompanhamento especializado por parte do professor, já que estas crianças oferecem uma restrição em seguir o currículo normal estabelecido.

Este estudo pretende dar resposta a algumas das questões e dúvidas que envolvem esta temática, proporcionando informações que permitirão um conhecimento mais amplo, e conseqüentemente, uma aprendizagem que leva a respostas mais adequadas às necessidades destes alunos.

Neste seguimento, procuramos perceber se os alunos portadores de síndrome de Angelman estão incluídos nas turmas do ensino regular do 1ºCiclo, ou seja, descobrir se os profissionais de educação e respetivos pais concordam ou não com a inclusão de um aluno com síndrome de Angelman numa turma do ensino regular, averiguar se é necessária uma

formação especializada para uma inclusão de alunos portadores de síndrome de Angelman numa turma de ensino regular, se existe uma prática da educação inclusiva na escola/agrupamento onde o portador se encontra, avaliar a articulação entre os professores do ensino regular e os professores do ensino especial, apurar o parecer dos professores e pais no acompanhamento destes alunos atendendo aos recursos materiais e humanos disponíveis e averiguar se inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto.

O trabalho está dividido em dois capítulos. No primeiro capítulo, surge a fundamentação teórica dividida pelos seguintes subcapítulos: o conceito de Necessidades Educativas Especiais; o conceito da síndrome de Angelman e descrição histórica do mesmo; etiologia; as principais características da criança portadora desta patologia, nomeadamente as características cognitivas, físicas, comportamentais e neurológicas; o diagnóstico; o diagnóstico diferencial da síndrome de Angelman e o seu tratamento. Por fim expomos o conceito inclusão abrangendo a formação de professores, as competências de avaliação e estratégias numa perspectiva de educação inclusiva

No segundo capítulo, surge o estudo empírico, onde caracterizamos o estudo, os problemas e objectivos de investigação, amostra, os instrumentos e procedimentos de recolha, o tratamento de dados e a discussão dos resultados. Elaboramos três questionários que foram distribuídos nas escolas do ensino básico do 1º Ciclo, do concelho da Calheta (na Região Autónoma da Madeira), aos pais e professores dos portadores de síndrome de Angelman a fim de ver respondidas algumas questões respeitantes à tematica de trabalho dos profissionais de educação com alunos de síndrome de Angelman.

Para ajudar a apresentação e discussão dos resultados, são apresentados gráficos no decorrer do tratamento de dados.

No final aparece a conclusão, depois de feita uma revisão cuidada dos capítulos anteriores, a bibliografia que serviu de suporte à pesquisa, as linhas futuras de investigação e por último exibimos, os apêndices com o instrumento utilizado para a recolha de dados.

Capítulo 1

Fundamentação Teórica

1.1 Conceito de necessidades educativas especiais

O conceito de Necessidades Educativas Especiais (NEE) foi introduzido pela primeira vez pelo relatório Watnock Report, em 1978, referindo que 20% da população escolar, precisará de alguma forma especial de intervenção.

Sanches (1996), referiu que este estudo agitou as grandes perspectivas de intervenção na área educativa para as crianças com dificuldades, revolucionando a atuação do educador, tendo como princípio as necessidades da criança no processo de ensino/aprendizagem.

Segundo a mesma autora apresentar Necessidades Educativas Especiais é necessitar de um complemento educativo adicional e/ou distinto daquele que é geralmente efetuado nas escolas do ensino regular.

Com a Declaração de Salamanca, (UNESCO, 1994), o termo Necessidades Educativas Especiais passou a referir-se “...a todas aquelas crianças ou jovens cujas necessidades educacionais especiais se originam em função de deficiências ou dificuldades de aprendizagem.”

Qualquer indivíduo pode ter necessidade, num dado momento, de um apoio suplementar para ultrapassar determinadas barreiras no processo de aprendizagem. Ao manifestar uma Necessidade Educativa Especial não significa apresentar deficiências físicas ou intelectuais.

Para (Marchasi e Martin, 1990, citados por Correia, 1997), os alunos com Necessidades Educativas Especiais são os que manifestam uma dificuldade de aprendizagem, necessitando de um apoio específico e de uma série de recursos educativos distintos dos necessários para os seus colegas da mesma idade.

Jiménez (1997) refere-nos que no livro branco para a reforma do Sistema Educativo, (Madrid, 1989), no seu capítulo X, introduz o conceito da seguinte forma:

“partindo da premissa de que todos os alunos precisam, ao longo da sua escolaridade, de diversas ajudas pedagógicas de tipo humano, técnico ou material, com o objectivo

de assegurar a consecução dos fins gerais da educação, as necessidades educativas especiais são previstas para aqueles alunos que, para além disso e de forma complementar, possam necessitar de outro tipo de ajudas menos usuais. Dizer que um determinado aluno apresenta necessidades educativas especiais é uma forma de dizer que, para conseguir atingir os fins da educação, ele precisa de usufruir de determinados serviços ou ajudas pedagógicas. Desta forma, uma necessidade educativa define-se tendo em conta aquilo que é essencial para a consecução dos objectivos da educação”.

O conceito Necessidades Educativas Especiais para (Correia, 2003) ” entrega-se a crianças e adolescentes com problemas sensoriais, físicos e de saúde, intelectuais e emocionais e, também, com dificuldades de aprendizagem específicas provenientes de fatores orgânicos ou ambientais”.

Para o mesmo autor, neste conceito é necessário realizar adaptações curriculares para crianças e adolescentes com aprendizagens irregulares, visto estes não acompanharem o currículo normal. Mas devendo sempre, recorrer aos serviços de apoios de educação especial (Correia, 2003).

Brennam (1988) refere-se ao conceito Necessidades Educativas Especiais como sendo

“ uma necessidade educativa especial quando um problema (físico, sensorial, intelectual, emocional, social ou qualquer combinação destas problemáticas) afecta a aprendizagem ao ponto de serem necessários acessos especiais ao currículo, ao currículo especial ou modificado, ou a condições de aprendizagem especialmente adaptadas para que o aluno possa receber uma educação apropriada. Tal necessidade educativa pode classificar-se de ligeira a severa e pode ser permanente ou manifestar-se durante uma fase do desenvolvimento do aluno”.

Na opinião de (Rodrigues, 2001) o conceito Necessidades Educativas Especiais refere-se aos alunos que manifestam deficiências ou níveis de desempenho inferiores.

Em suma, como refere (Jiménes, 1997), o conceito de Necessidades Educativas Especiais está relacionado com as ajudas pedagógicas ou serviços educativos que determinados alunos possam precisar ao longo da sua escolarização, para conseguir o máximo crescimento pessoal e social.

1.2 Síndrome de Angelman: definição e descrição histórica

O conceito síndrome é definido como um grupo de características físicas e sintomas que acontecem juntos e que se acredita que tenham a mesma causa.

A síndrome de Angelman (SA) é uma perturbação neurológica que proporciona atraso mental, alterações do comportamento e algumas características físicas distintas.

A síndrome foi pela primeira vez referida em 1965, quando um médico britânico, Dr. Harry Angelman, que trabalhava em Warrington Cheshire, descreveu três crianças não consanguíneas (isto é, sem qualquer parentesco), com atraso mental. Apresentavam uma aparência idêntica, com perfil comportamental peculiar caracterizado por períodos de riso não intencional ou despropositado, com movimentos em abalo (tipo robô) e com crises epiléticas (Facts About Angelman Syndrome 7th Edition, January 1, 2009 citado por Angelman Syndrome Foundation).

Inicialmente, segundo a mesma associação, referiu-se a ela como “puppet children syndrome”, por causa da fisionomia alegre, pelos movimentos bruscos e pela semelhança fenotípica apresentada por estes pacientes com uma pintura de Giovanni Francesco Caroto intitulada “Franciullo con su pupazzo”, vista pelo médico, anos antes na cidade de Castelvecchio (Itália).

Dr. Harry Angelman observou que todos apresentavam uma marcha atáxica (incoordenação patológica dos movimentos do corpo, perda do controle muscular), rigidez muscular espasmódica (situação expressa por espasmos persistentes envolvendo múltiplos músculos, principalmente dos membros inferiores e tronco), fala ausente, riso excessivo e convulsões.

Outros casos foram eventualmente publicados, mas a condição era considerada pelos médicos extremamente rara naquela época, e muitos duvidavam da sua existência.

Bower e Jeavons, (1967) ao relatarem dois casos idênticos aos relacionados por Angelman em 1965, enfatizaram o comportamento alegre dos mesmos e sugeriram o termo “happy puppet syndrome”. Outras características surgiram tais como características faciais anormais: protusão da língua (saliência da língua para fora da boca) e boca grande.

Segundo (Williams & Frias, 1982) esta designação foi logo aceite e bastante utilizada devido ao seu significado evocativo. Entretanto o termo “Síndrome de Angelman (SA)” foi reconhecido, posteriormente, por não apresentar carácter depreciativo em reconhecimento dos estudos do Dr. Harry Angelman.

São conhecidas, igualmente, como "Anjos", devido ao nome da síndrome e pela aparência jovial e feliz.

Num estudo de (Kaplan et al; Magenis et al., 1987, citado por Rutter & Casaer, 1991), descreveu-se uma deleção no cromossoma 15 (15q11-q13) em pacientes relacionados à síndrome de Angelman, comparativamente aos pacientes com síndrome de Prader Willy (SPW).

Cassidy e Schwartz, (1998), citados por Brun & Artigas, (2005) determinaram que as crianças com síndrome de Angelman possuíam microdeleções (refere-se à perda de uma pequena parte do ADN de um cromossoma, não detetável na cariotipagem usual) sobre o cromossoma 15 de origem materna, enquanto na síndrome de Prader-Willi a deleção é sempre observada no cromossoma 15 de origem paterna.

Este acontecimento permitiu reconhecer que as duas síndromes tratar-se-iam de exemplos de imprinting genómico. Por imprinting genómico denomina-se a “expressão diferencial de alelos herdados paterna ou maternalmente”. Um alelo é cada uma das várias formas alternativas do mesmo gene.

Um estudo de (Robb et al., 1989, citado por Associação Síndrome de Angelman, 2012) relatou uma vasta série de características clínicas observadas em 36 crianças relacionando-

as com a idade de aparecimento, o que proporcionou aumentar a informação sobre as características da síndrome de Angelman.

A variação clínica e genética evidenciada nestas publicações levou à criação do “Consenso para Critérios Diagnósticos” (Williams et al., 1995).

Esta foi uma descoberta importante que finalmente abriu o caminho para a delimitação de vários mecanismos que causam a síndrome de Angelman, todos pela rutura de um gene localizado no cromossoma 15.

Nos anos 90, segundo informações da (Geni Calens- the Angelman Project, 2003), foram relatados outros mecanismos genéticos (dissomia uniparental paterna, mutação no centro de imprinting, mutação no gene UBE3A) por Dr. Joseph Wagstaff, e Dr. Arthur Beaudet, demonstrando tratar-se de uma síndrome determinada por múltiplos mecanismos genéticos.

Durante os últimos 20 anos, tem havido uma crescente consciencialização da síndrome de Angelman em todo o mundo. Esta é bem representada por associações de apoio à família em vários países e através da internet em informação médica e profissional.

A síndrome de Angelman tem emergido ao longo dos anos causando comprometimento neurológico, conduzindo a maioria dos pediatras e neurologistas a uma maior consciência da sua existência.

Relativamente às estatísticas de incidência, os melhores dados disponíveis, segundo (ASF - Angelman Syndrome Foundation), provêm de um estudo sueco em crianças em idade escolar com idades compreendidas entre os 6 e 13 anos mostrando uma prevalência da síndrome de Angelman de cerca de 1/12,000 (Steffenburg et al, 1996) e um estudo dinamarquês realizado em clínicas médicas mostrou um mínimo como prevalência de cerca de 1/10,000 (Petersen et al., 1995).

Com a síndrome de Angelman, tudo parece normal ao nascimento, do desenvolvimento do crescimento ao tamanho da cabeça, mas o atraso começa a mostrar-se entre os 6 e os 12

meses. De acordo com a (ASF-Angelman Syndrome Foundation), a idade mais comum para o diagnóstico é entre os 3 e os 7 anos, revelando ser uma faixa etária tardia, quando se trata de intervenção.

A taxa de prevalência é provavelmente muito maior do que o indicado pela atual estatística, por se revelar difícil de controlar. Infelizmente, muitas crianças com síndrome de Angelman têm sido erroneamente diagnosticadas como portadoras de paralisia cerebral ou autismo.

Em Portugal existem até ao momento 52 casos referenciados, segundo a (Angel: Associação Síndrome de Angelman- Portugal, 2013).

As crianças com síndrome de Angelman são conhecidas pelas suas risadas. Não possuem só uma única emoção, mas sim, uma grande variedade, embora pareça que a felicidade é o principal.

A síndrome de Angelman parecia ser uma situação muito rara, mas mostrou-se bastante frequente, e foi classificada pela Classificação Internacional de Doenças, na sua 10ª revisão, CID-10, no Capítulo XVII, (Q00-Q99), como malformações congénitas, deformidades e anomalias cromossómicas, mais propriamente, Q90-Q99 Anomalias cromossómicas não classificadas em outra parte - Q93 Monossomias e deleções dos autossomos, não classificadas em outra parte - Q93.5 Outras deleções parciais de cromossoma: síndrome de Angelman (World Health Organization, 2007).

1.3 Etiologia

Os seres humanos possuem 46 cromossomas. Há um total de 23 pares de cromossomas ou um total de 46 cromossomas. Todos os genes do corpo estão contidos nestes 46 cromossomas.

Dois destes cromossomas, os cromossomas X e Y, determinam o sexo, e são os chamados cromossomas sexuais. As mulheres possuem 2 cromossomas X e os homens 1 cromossoma X e 1 cromossoma Y. O cromossoma Y serve basicamente para determinar o sexo masculino.

Os 44 cromossomas restantes são chamados de cromossomas autossómicos. Os cromossomas existem em pares. Por uma questão de conveniência, os cientistas numeraram os pares de cromossomas autossómicos de 1 a 22. Os cromossomas X e Y são o 23º par.

Cada um dos pais contribui com a metade de cada par dos 23 cromossomas aos filhos, 22 autossómicos e um sexual. As mulheres contribuem sempre com o cromossoma X, enquanto os homens podem contribuir com um X ou um Y. Portanto, é o homem quem determina o sexo da criança.

Kauffman e Helito (2007), referiram que normalmente herdamos metade do material genético da nossa mãe e a outra metade do nosso pai, constituindo assim um indivíduo em dissomia (2 cromossomas de cada tipo, vindo de cada um dos nossos pais, pelo espermatozoide e pelo óvulo, no momento da fecundação).

No entanto poderão surgir anomalias cromossómicas, que são segundo (Kauffman e Helito, 2007):

”desequilíbrios na estrutura ou na quantidade de material genético que herdamos. A presença de cromossomas extra numerários ou a falta destes, total ou parcialmente, representam um problema. Podem ocorrer alterações estruturais, definidas como rearranjos cromossómicos, que modificam a estrutura cromossómica por meio de quebras. As quebras cromossómicas são um modo de reorganizar o material genético

ou podem mesmo ser fonte de perdas ou ganhos de partes de um ou mais dos cromossomas envolvidos”

De entre as anormalidades que envolvem erros na estrutura dos cromossomas, podem estar eminentes principalmente as deleções, translocações, inversões, cromossomas em anel e as duplicações. Podem envolver tanto a região cromossómica denominada braço curto ou p (acima do centrómero, que é a região localizada num ponto relativamente central do cromossoma), como também a região do braço longo ou q (localizado abaixo do centrómero) (Kauffman & Helito, 2007).

Relativamente às deleções, estas ocorrem quando uma parte de um cromossoma está ausente. As mais comuns estão localizadas nos cromossomas 4p,5p,9p,11p,13q,18p e 18q.

Para os mesmos autores, em alguns casos as deleções são tão pequenas que só podem ser evidenciadas com o uso de técnicas de biologia molecular (microdeleções) ou preparações especiais dos cromossomas. Como exemplo das doenças desse grupo podemos citar as síndromes de Williams, Prader Willi e Angelman.

Em algumas doenças genéticas, o quadro clínico varia de acordo com a origem parental (materna ou paterna) dos genes envolvidos. Isso ocorre para poucos genes e origina-se principalmente por uma expressão genética diferencial, determinada por mecanismos bioquímicos como a metilação do ADN (uma modificação bioquímica, por adição de grupos metil à molécula de ADN, que torna inativos os genes na região onde esse fenómeno ocorre) (Kauffman & Helito, 2007).

Um dos principais exemplos nos quais esse mecanismo é observado é a síndrome de Angelman.

A síndrome de Angelman é causada pela perda genética no cromossoma número 15, herdado da mãe, na região 15q11-q13, que está sujeita a impressão genética.

Cada um de nós tem dois cromossomas 15, um herdado de nossa mãe (M, materno) e um herdado de nosso pai (P, paterno). O gene da síndrome de Angelman (UBE3A) encontra-se localizado no cromossoma 15, banda q12.

Até ao momento, existem quatro diferentes causas genéticas para que isso possa ser determinado através de testes genéticos.

Estes quatro diagnósticos distintos, todas causas da mesma síndrome, mas com algumas variações nos sintomas, distribuem-se pela deleção, dissomia uniparental paterna (DUP), defeitos de impressão (imprinting) e mutações pontuais ou pequenas deleções no gene UBE3A (Willians et al., 2005; Angelman Syndrome Foundation):

Deleção: 70% das pessoas com síndrome de Angelman são indivíduos com uma deleção. Possuem uma “peça” que falta no cromossoma 15 materno. Uma exclusão pode ser detetada pelo teste de metilação do ADN, normalmente realizado numa amostra de sangue. Mas a sua confirmação deverá ser feita através do teste FISH (hibridização fluorescente in situ).

Dissomia uniparental paterna do cromossoma 15: é responsável por 2-3% da população de Angelman. O indivíduo possui dois cromossomas 15 do pai e nenhum da mãe. Pode ser identificado pelo teste de metilação do ADN, mas a confirmação exige um estudo genético molecular na utilização de marcadores polimórficos para o cromossoma 15, verificando se ambos os cromossomas são de origem paterna.

Defeito de impressão (imprinting defeituoso da cópia materna de 15q11-q13): responsável por 3 a 5% dos casos. Um pequeno grupo de pacientes com Angelman tem mutações na região que controla o processo de imprinting em 15q11-q13, resultando num padrão de expressão genética anormal. Revelam herança biparental do cromossoma 15, mas exibem alterações no padrão de metilação e de expressão genética da região: o cromossoma 15 materno está presente, mas os seus genes não se expressam. Podem ser rastreados pelo teste de metilação do ADN. O diagnóstico é identificado quando o teste de metilação do ADN se revela anormal, mas não são evidenciadas perda ou dissomia uniparental. O

estudo genético molecular é necessário para avaliar mais profundamente o defeito de impressão. Serão apresentados, em alguns casos com defeito de impressão, uma pequena deleção no centro de imprinting.

Mutação do gene UBE3A: representa 5 a 10% dos casos. Na mutação há um erro no código genético do gene UBE3A no cromossoma 15 materno. Isso pode acontecer em qualquer lugar do comprimento do gene, no entanto, duas regiões específicas (chamado Exon9 e Exon16) parecem ser mais propensas a mutações. Uma mutação UBE3A só pode ser comprovada pelo teste UBE3A. A mutação do gene UBE3A não pode ser rastreada pelo teste de metilação do ADN. Será necessário recorrer a um estudo molecular envolvendo a sequenciação do ADN do gene UBE3A para identificar as mutações que causam esta síndrome.

Referimos, na tabela 1, as imagens das causas genéticas da síndrome de Angelman no cromossoma 15q11-q13:

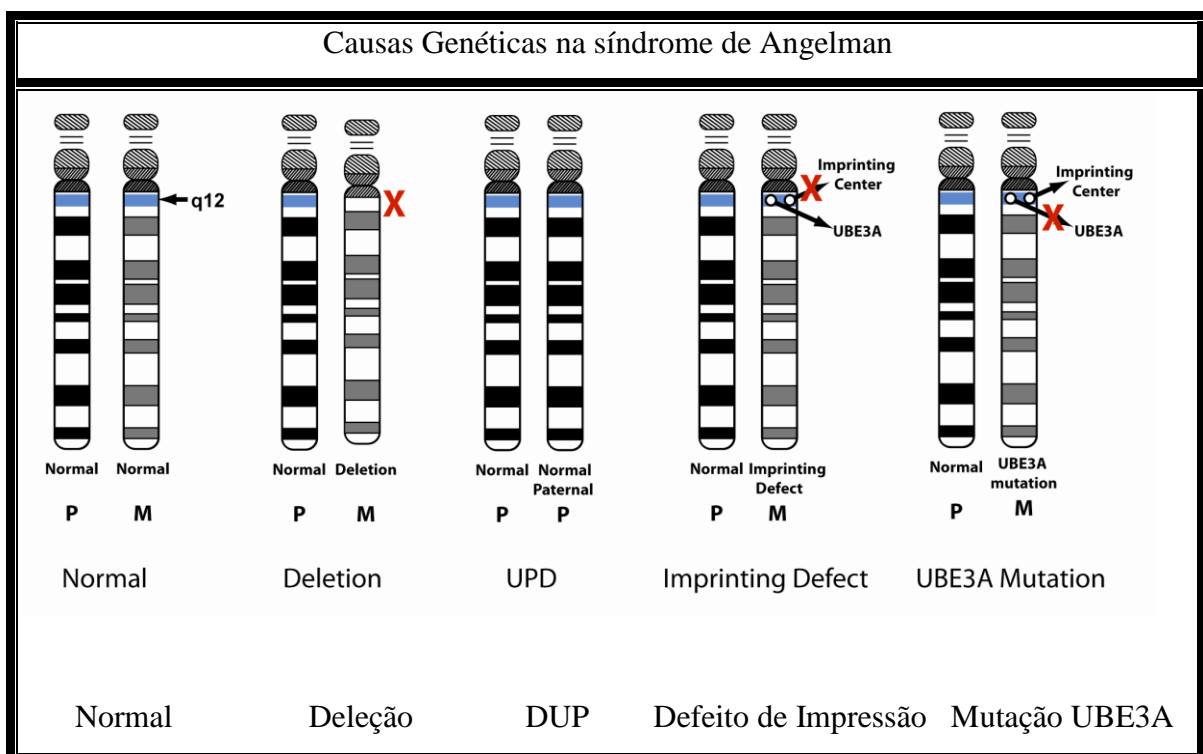


Tabela1- mecanismos genéticos da síndrome de angelman (Angelman Syndrome Foundation)

Num estudo (Centro de Estudos do Genoma Humano, 2010; Williams et al., 2005) referiram que é frequente nos portadores com grandes deleções cromossómicas serem mais gravemente atingidos do que aqueles pertencentes a outras classes de etiologia genética. Normalmente apresentam microcefalia, crises, hipopigmentação, dificuldades motoras (ataxia, hipotonia muscular, problemas na alimentação), problemas de linguagem e défice cognitivo.

Os que manifestam grandes deleções podem igualmente apresentar dificuldades em falar palavras simples (Varela et al., 2004, cit. em Critérios de Consenso para o Diagnóstico Clínico da Síndrome de Angelman, dados compilados de Williams et al., 2005)

Os casos de dissomia uniparental paterna do cromossoma 15 (DUP15) são caracterizados por um fenótipo (é o conjunto de caracteres visíveis de um indivíduo ou de um organismo, em relação à sua constituição; permite classificar um indivíduo) menos grave, provavelmente porque apenas a manifestação do gene principal da síndrome de Angelman (UBE3A) está alterada; enquanto nas deleções, esse gene e outros genes contíguos são perdidos. São menos propensos a possuir microcefalia e convulsões (Williams et al., 2005).

Portadores com mutações no gene UBE3A exibem um quadro clínico intermediário entre aquele apresentado pelo grupo de deleções e o do grupo com dissomia uniparental. Com assiduidade estes portadores apresentam microcefalia e têm convulsões, mas a hipopigmentação não ocorre. Podem apresentar boas capacidades cognitivas e motoras de acordo com o efeito da mutação (Williams et al., 2005).

Em comparação com os portadores afetados de deleção materna, os pacientes com defeito no mecanismo de imprinting apresentam um melhor desenvolvimento neuropsicomotor; a fala é mais visível (podem falar entre 50 a 60 palavras com uso de frases simples) e a microcefalia, as convulsões e a hipopigmentação são sinais menos frequentes. No entanto, a obesidade é relativamente habitual nesse grupo, com assiduidade aumentada entre os pacientes mais velhos (Williams et al., 2005).

Existem algumas pessoas (10 a 15%), que não possuem nenhum dos defeitos genéticos acima mencionados, mas apresentam os sintomas da síndrome de Angelman. Nesse caso, o

diagnóstico clínico permanece até que os pesquisadores da genética encontrem testes que possam interpretar para os diagnósticos (Associação síndrome de Angelman, 2012).

1.4 Características cognitivas

A síndrome de Angelman, normalmente, não se reconhece no recém-nascido ou na infância, dado que os problemas de desenvolvimento ainda não são muito típicos. Os pais, numa primeira abordagem, podem suspeitar do diagnóstico depois de se informarem sobre esta síndrome.

A síndrome de Angelman associa-se, em todos os seus casos, a um atraso mental profundo, adicionando-se a um distúrbio na linguagem, falta de atenção, falta de controlo motor e hiperatividade.

A área da linguagem compreensiva é a mais afetada em comparação com a linguagem falada.

Alguns portadores parecem apresentar uma boa compreensão, acreditando que seriam capazes de falar. Todavia, mesmo nos de mais alto grau de desenvolvimento, a linguagem não se desenvolve (Brun & Artigas, 2005).

Em geral, conta-se que alguns sujeitos chegam a falar de uma a três palavras. Os que apresentam capacidades verbais mais altas, nos casos de dissomia uniparental, chegam a usar entre 15-20 palavras, mas não mantêm uma conversação (William et al., 1995).

A competência de linguagem não-verbal altera muito, sendo que os mais desenvolvidos são capazes de aprender alguns sinais e usá-los como ajuda de expressão, juntamente com outros meios de comunicação baseados em imagens, como murais e lousas (Clayton-Smith, 1993).

Alguns portadores com um defeito de impressão podem usar muitas palavras e alguns deles podem falar utilizando frases simples (Nazlican et al., 2004, citado em “Os critérios

de consenso para o diagnóstico de síndrome de Angelman no American Journal of Medical Genetics 2005, 140A: 413-418)

Segundo (Brun & Artigas, 2005), o uso da comunicação aumentativa pode ajudar a alcançar boas aptidões na comunicação especialmente no portador com boa capacidade de atenção.

Os mesmos autores referem que quando uma pessoa não apresenta a capacidade para falar, poderão aplicar-se técnicas ou estratégias de comunicação alternativa e ou aumentativa. Neste caso os portadores de síndrome de Angelman necessitam de aumentar a sua capacidade de comunicar através de uma linguagem alternativa à fala, uma vez que atualmente não são reconhecidos como grande potencial de comunicação oral. A proposta aumentativa será a linguagem que vão utilizar no percurso da sua vida e a modalidade que as outras pessoas utilizam para comunicar com eles de forma a aumentar a compreensão.

As crianças portadoras da síndrome de Angelman diferenciam-se de outros quadros de atraso mental severo. Normalmente, são socialmente adaptados e respondem à maioria dos sinais pessoais e interações.

As modificações mais constantes no cérebro dos portadores da síndrome de Angelman, quando se detetam, são a atrofia cerebral moderada: pequena diminuição da espessura do córtex cerebral (William et al., 2005).

1.5 Características físicas

Os portadores de síndrome de Angelman podem ser facilmente identificados a partir dos 3 a 4 anos de idade, pelas suas características físicas e comportamentais (Brun & Artigas, 2005).

Mas nem todas as características físicas estão visíveis em todos os casos da síndrome. Na tabela 2 são referidas as características físicas mais comuns:

<ul style="list-style-type: none"> • Microcefalia • Baixa estatura • Hipoplasia medio-facial • Achatamento occipital • Sulco occipital • Macroglossia. Protusão da língua • Prognatismo • Boca Grande 	<ul style="list-style-type: none"> • Separação entre os dentes • Estrabismo • Hipopigmentação cutânea • Escoliose • Cabelos e olhos claros • Sindactilia (anormalidade embriológica que resulta na união entre dois ou mais dedos das mãos ou pés)
---	--

Tabela 2- características físicas mais comuns na síndrome de angelman (Brun & Artigas, 2005).

Segundo (Smith et al, citado por Brun & Artigas, 2005: 9) a microcefalia não se encontra visível ao nascimento, no entanto, apresenta-se pelos 2 anos de idade em 50% dos casos. Muitos portadores não apresentam alterações de pigmentação e outros apresentam um perímetro cefálico normal.

Para os mesmos autores, a maioria dos indivíduos com síndrome de Angelman tem o perímetro cefálico menor que 25% na idade de 3 anos, acompanhado por um achatamento atrás da cabeça. A média de altura é mais baixa que a inferior para crianças normais porém a maioria das crianças com síndrome de Angelman estão dentro da faixa normal.

O estrabismo parece ser mais comum em crianças com hipopigmentação ocular, dado que o pigmento na retina é crucial para o desenvolvimento normal das ramificações do nervo ótico.

Quando a síndrome é causada por uma grande deleção, normalmente existe uma hipopigmentação da pele e dos olhos. Isto ocorre porque têm um gene do pigmento, localizado perto do gene da síndrome de Angelman que também foi perdido. Este gene do pigmento produz uma proteína (chamada proteína P) na qual se acredita que seja crucial na síntese da melanina (May et al., 2000, citado por Williams et al., 2005).

Em alguns portadores de síndrome de Angelman esta hipopigmentação pode ser tão grave que pode chegar a parecer uma forma de albinismo. Nos que apresentam dissomia uniparental ou uma deleção muito pequena, este gene não é perdido e a pele fica normal e a pigmentação do olho também. Os portadores com hipopigmentação são muito delicados ao sol e devem ser usados protetores solares para proteger a sua pele. Nem todas as crianças com síndrome de Angelman, com perda do gene P têm, evidentemente, hipopigmentação, e pode suceder que somente tenham a cor da pele mais clara que a de seus pais (William et al., 2005).

A língua parece ser de forma e tamanho normal, porém entre 30 a 50%, uma persistente protuberância da língua é um traço característico. Alguns têm protuberância e babam-se frequentemente, outros têm uma protuberância que só é notada durante o riso.

Em 70% dos casos com deleção são apresentadas dificuldades com a alimentação (sucção e regurgitação (dos 0 aos 6 meses) que podem condicionar problemas de desenvolvimento (Brun & Artigas, 2005).

Os portadores com dissomia uniparental, mutação do imprinting e mutação UBE3A são mais altos e pesam mais. Na idade adulta a percentagem de obesidade nos portadores dependerá da alteração genética e do grau de imobilidade (Lossie, 2001, citado por Brun & Artigas, 2005).

Relativamente à escoliose, esta pode aparecer na infância e tende a piorar a partir da adolescência.

1.6 Características comportamentais

Os portadores da síndrome de Angelman chamam fortemente à atenção das pessoas pelo seu aspeto físico associado à sua peculiar forma de movimentação e conduta comportamental.

Na tabela 3 são expostos os comportamentos mais característicos nesta síndrome:

<ul style="list-style-type: none"> • Riso fácil • Aparência Feliz • Personalidade excitável • Movimentação repetitiva e anormal das mãos • Hiperatividade • Défice de atenção 	<ul style="list-style-type: none"> • Ansiedade • Agressividade • Sensibilidade ao calor • Fascinação pela água • Baixa sensibilidade à dor
---	---

Tabela 3- características comportamentais na síndrome de Angelman (Brun & Artigas, 2005)

Os portadores de síndrome de Angelman são muito irrequietos, mostram-se constantemente ativos em todas as atividades que frequentam. Mudam rapidamente de uma atividade para outra sem razão aparente, levando sempre objetos à boca. São caracterizadas por colocar tudo na boca (Brun & Artigas, 2005).

A hiperatividade é naturalmente o comportamento mais típico dos portadores da síndrome de Angelman. Todas as crianças portadoras apresentam algum componente, afetando igualmente ambos os sexos.

Por vezes procuram o contacto físico, muitas das vezes excessivo, provocando fortes abraços, puxo de cabelos, mordidelas e beliscões. Em casos extremos, a movimentação constante pode causar acidentes ou lesões (Brun & Artigas, 2005).

Para os mesmos autores as mudanças de rotina podem incrementar a ansiedade levando a comportamentos agressivos. No entanto, a aparência feliz e o seu temperamento alegre permanecem até à idade adulta. A maioria das reações aos estímulos físicos e mentais acompanham-se de riso. Ainda que as crianças detentoras apreciem uma variedade de emoções, aparentemente predomina a felicidade.

Durante a puberdade, na maioria dos casos, a maturação sexual ocorre normalmente (Williams et al., 1995). Por vezes masturbam-se em situações inapropriadas. A sua libido é inferior e é pouco provável que venham a ter contacto sexual com outras pessoas.

Os portadores de síndrome de Angelman, devido ao atraso severo no desenvolvimento, não conseguem prosseguir com uma vida independente. Necessitam sempre do acompanhamento de um adulto. Normalmente de dia controlam os esfíncteres, mas à noite necessitam do uso de fralda.

Segundo (Brun & Artigas, 2005) técnicas de modificação de conduta consistentes, tanto em casa, como na escola, podem permitir que a criança possa desenvolver, ela mesma, a capacidade de realizar a maioria das tarefas relacionadas com o comer, o vestir, atividades de casa, fazer compras no supermercado, etc.

Para estas crianças, programas de entretenimento educativo e de desenvolvimento são fáceis de estruturar e geralmente são eficazes. Normalmente gostam de atividades lúdicas e desportivas, como nadar e montar a cavalo (Brun & Artigas, 2005).

A maior dificuldade que apresentam em realizar um trabalho debate-se com a sua falta de atenção. Mas um recente estudo (Barry et al., 2005, citado por Critérios de Consenso para o Diagnóstico Clínico da Síndrome de Angelman, dados compilados de Willians et al, 2005) constatou que o défice de atenção é menos comum em crianças com síndrome de Angelman do que nas que não apresentavam a síndrome, que foram comparados por nível de deficiência intelectual.

1.7 Problemas neurológicos

Os problemas neurológicos devem-se, em grande parte, à marcha e perturbações do movimento, à epilepsia e perturbações do sono (Brun & Artigas, 2005):

- Marcha e perturbações do movimento:

Relativamente à marcha e perturbações do movimento, a diplégica espástica, que oscila de leve a moderada, pode combinar-se com ataxia e em alguns casos com tremor. O efeito produz uma marcha lenta, atáxica, com as pernas rígidas, braços levantados e flexão a nível dos joelhos e cotovelos.

O tónus muscular também se encontra alterado com hipotonia no tronco e hipertonia nos membros. Os reflexos tendinosos também se encontram aumentados.

Segundo (Clayton-Smith, 1993), devido à hipertonia dos membros, os portadores são capazes de manter um peso nos braços desde muito cedo.

Os distúrbios do movimento aumentam na fase adulta devido muitas das vezes à escoliose, manifestando-se num problema sobretudo para aqueles que não apresentam capacidade para andar.

Os indivíduos com ataxia severa podem perder a sua capacidade de caminhar se não praticarem o andar.

As crianças com pouco equilíbrio ou sem habilidade de andar podem adquirir benefícios na fisioterapia. O mais correto é requerer cadeiras adaptadas especiais sobretudo para os hipotónicos ou extremamente atáxicos.

A motricidade grossa fica atrasada (normalmente sentam-se depois dos doze meses e não andam até aos três ou quatro anos). Na infância, as crianças ligeiramente comprometidas podem andar de forma quase normal. Podem ter um andar somente suave ou saltitante, podendo estar acompanhado por uma tendência para inclinar-se para a frente. Esta acentua-se quando correm e mantêm os braços levantados.

Os mais severamente responsabilizados podem ser muito inflexíveis (como um robô) e inseguros no caminhar. Podem gatinhar muito bem e parar de repente. As pernas ficam separadas e os pés são planos e voltados para fora. Isto, acompanhado por braços levantados, os cotovelos encurvados e mãos viradas para baixo, produzem a forma de andar característica da síndrome de Angelman. Algumas crianças são tão atáxicas e comprometidas que não conseguem andar até serem maiores. Aproximadamente 10% não chega a caminhar.

- Epilepsia

A epilepsia é o problema mais grave apresentado nos portadores da síndrome principalmente nos primeiros anos de vida.

A epilepsia revela-se de difícil gestão, ocorrendo entre 80 a 90% dos portadores com síndrome de Angelman (Williams et al., 1995).

A epilepsia, revela ser mais grave nos pacientes com deleção do que nos demais grupos (Minassian et al., 1998b; Valente et al, 2000, citado em Associação síndrome de Angelman, 2012). Normalmente apresenta-se em 95% dos casos (Clayton-Smith e Laan, 2003; Cersosimo e al., 2003; Fryburg e a.l, 1991; Moncla et al., 2003, citado por Brun & Artigas, 2005).

Os portadores com deleção e sem alteração genética são os que iniciam a epilepsia mais cedo (com idade inferior aos 2 anos de idade com um pico de incidência entre os 18 e 24 meses). Nos portadores com dissomia uniparental, defeito de imprinting e mutação UBE3A, a idade mais comum para o início das crises apresenta-se entre os 3 e 5 anos (Lossie et al., 2001, citado por Brun & Artigas, 2005).

Na síndrome de Angelman podem verificar-se vários tipos de crises parciais e generalizadas, com predomínio das generalizadas (Viani et al., 1995 citado por Critérios de Consenso para o Diagnóstico Clínico da Síndrome de Angelman, dados compilados de Williams et al., 2005)

O eletroencefalograma (EEG) revela-se uma conduta útil no auxílio ao diagnóstico e controle das crises da epilepsia (Laan et al. 1997; 1998b; Minassian et al., 1998c; Moncla et al., 1999, citados por Williams et al., 2005).

- Perturbações do Sono

Por último as perturbações do sono, que segundo (Clayton e Smith, 1993) foram reconhecidas em 90% dos portadores com síndrome de Angelman. No entanto, não se reconhece qual o mecanismo que gera este distúrbio.

Na seguinte tabela são apresentados algumas perturbações:

<ul style="list-style-type: none"> • Redução do sono noturno (entre 5 a 6 horas por noite) • Despertares frequentes • Despertar definitivo de madrugada • Dificuldade em adormecer 	<ul style="list-style-type: none"> • Movimentos anormais durante o sono • Sonolência diurna • Parassónias:: Bruxismo, enurese • Ressonar
--	--

Tabela 4- tipos de perturbações do sono na síndrome de angelman (Brun & Artigas, 2005).

Estudos divulgam que os distúrbios revelam-se mais graves entre os 2 e 6 anos de idade, melhorando com o decurso da idade (Clayton e Smith, 1993)

Os pais comunicam que a redução da necessidade de dormir e ciclos anormais de dormir/despertar são característicos em síndrome de Angelman. Durante o período de alerta, revelam-se muito ativos perturbando o período de descanso dos familiares. Muitas famílias preparam o quarto para que seja seguro e a que criança não possa sair durante a noite, de forma a facilitar a vigilância e o cuidado (ASA- Associação síndrome de Angelman, 2012).

O uso de calmantes pode ser útil, se a vigília interfere na vida dos demais membros da casa. A maioria das crianças com síndrome de Angelman não recebe medicação para o sono e aqueles que o fazem normalmente não requerem muito tempo de uso. (Didden et al 2004; Bruni et al, 2004 citados por Howlin, Charman, Ghaziuddin, 2011).

1.8 Diagnóstico da síndrome de angelman

O diagnóstico é em geral estabelecido por um geneticista através do exame genético ou por um neurologista baseado em elementos clínicos.

Segundo (Brun e Artigas, 2005), o diagnóstico pela parte clínica pode revelar-se a partir de um ano de idade.

Os critérios de consenso para o diagnóstico clínico da síndrome de Angelman apresentados no documento “Síndrome de Angelman: Consenso por um critério diagnóstico”, de American Journal of Medical Genetics, publicado em 1995, foram publicados para auxiliar num diagnóstico rápido e preciso (Williams et al., 1995).

Uma década depois, considerando os avanços da ciência foi necessário validar os critérios do consenso original.

Desta forma um conjunto de cientistas e clínicos especializados em síndrome de Angelman reuniram-se convocados pelo Comité Científico Consultivo da Fundação Síndrome de Angelman nos EUA para redefinir as características clínicas desta síndrome assim como a frequência com que ocorrem.

Os critérios de consenso para o diagnóstico foram publicados em 2006 no (American Journal of Medical Genetics 140A: 413-418), os quais se encontram agrupados na tabela 5 pela história do desenvolvimento e descobertas laboratoriais e na tabela 6 pelas características clínicas por frequência relativa de ocorrência.

- História do desenvolvimento e descobertas laboratoriais:

- História pré-natal e nascimento com perímetro cefálico normal; ausência de defeitos congênitos; problemas de alimentação no recém-nascido e posteriormente.
 - Atraso de desenvolvimento evidente entre os 6 e 12 meses de idade, por vezes associado a hipertonia do tronco. Movimento instável dos membros e aumento do sorriso.
 - Atraso de desenvolvimento neuropsicomotor (sem perda de aquisições)
 - Exames laboratoriais normais
 - Cérebro estruturalmente normal usando a ressonância magnética ou tomografia computadorizada (pode apresentar atrofia cortical moderada ou desmielinização)
- *estes resultados são úteis como critérios de inclusão, entretanto caso não sejam observados não devem excluir o diagnóstico.

Tabela 5-história do desenvolvimento e descobertas laboratoriais

- Características clínicas:

A. Consciente em 100% dos casos:

- Atraso de desenvolvimento funcionalmente severo;
- Fala: uso mínimo ou não usa palavras, identificando-se uma maior capacidade de compreensão do que de expressão verbal;
- Problemas de movimento e equilíbrio, usualmente ataxia (incoordenação dos movimentos voluntários do corpo, resultante de uma incapacidade para controlar a atividade muscular, por forma a permitir que a execução dos mesmos seja suave) e/ou tremor dos membros;
- Alterações do comportamento: combinação frequente de riso e sorriso, com uma aparência feliz, associada a uma personalidade facilmente excitável, com movimentos aleatórios e não intencionais das mãos (movimento dos braços como em bater de asas), uma marcha desarticulada, similar às das bonecas; comportamento de hiperatividade.

B. Frequente em mais de 80%:

- Atraso no crescimento do perímetro cefálico, resultando frequentemente em microcefalia (absoluta ou relativa) pelos dois anos, com achatamento posterior; a microcefalia é mais evidente em pacientes com deleções 15q11.2-q13;
- Convulsões, usualmente ≤ 3 anos. A gravidade das crises geralmente diminui com a idade, mas o transtorno da apreensão permanece até à idade adulta;
- EEG (eletroencefalograma) irregular com ondas de grande amplitude e picos lentos. As anormalidades no EEG podem ocorrer nos primeiros 2 anos de vida e podem preceder o quadro clínico, e muitas vezes não são correlacionadas com os acontecimentos da síndrome.

C. Associadas de 20 a 80% dos casos:

- Achatamento Occipital;
- Sulco Occipital;
- Protusão da língua (saliência da língua para fora da boca);
- Deglutição atípica (é uma forma inadequada da língua e outros músculos que participam do acto de deglutir, durante a fase oral, de realizar essa função. É uma alteração na função de engolir propriamente dita) e problemas na sucção;
- Hipotonia do tronco durante a infância;
- Prognatismo (proeminência dos dentes em relação ao plano da face), maxilar inferior grande (prognatismo mandibular) e maxilar superior pequeno (hipoplástico);
- Língua larga, dentes afastados, boca grande;
- Estrabismo;
- Comportamento motor oral: excesso de mastigação;
- Hipopigmentação (condição causada por deficiência ou perda da pigmentação por melanina na epiderme) da pele, cabelos e olhos claros;
- Hiperatividade dos reflexos tendinosos;
- Braços fletidos especialmente ao andar;
- Aumento da sensibilidade ao calor;
- Perturbações do sono: ciclos anormais do sono, necessidade diminuída;

- Atração/fascinação pela água e fascínio por certos papéis e plásticos enrugados;
- Problemas de alimentação durante a infância;
- Obesidade (crianças mais velhas);
- Sialorreia (muita saliva);
- Escoliose;
- Obstipação.

Tabela 6- critérios de consenso para o diagnóstico clínico da síndrome de Angelman: critérios clínicos (dados compilados de Williams et al, 2005).

Segundo (Williams et al., 2005), uma percentagem mínima com síndrome de Angelman apresenta rearranjos cromossômicos citogeneticamente visíveis. Mas em outros casos não é possível verificar a síndrome por análise citogenética de rotina.

Desta forma, devemos proceder a um estudo genético quando as características geram suspeita de síndrome de Angelman. Os testes genéticos para a síndrome de Angelman segundo (Williams et al., 2005) são os seguintes:

- Análise cromossômica de alta resolução: exibe a deleção do cr15q11-13. Devido à capacidade de falso-positivo e resultados negativos, este teste não deve ser utilizado isoladamente e deve ser confirmado pelo método de FISH (Kuwano et al., 1992)
- Fluorescence in situ hybridization (FISH): aponta uma deleção de sequências do ADN clonadas do 15 q11-q13 que estão incluídas na região de deleção da síndrome de Angelman.
- Análise do polimorfismo do ADN: mostra ausência de alelos maternos no loci 15 q11-q13, resultado de uma deleção do cromossoma materno ou de uma dissomia uniparental.
- Análise do padrão de metilação do ADN: (somente padrão paterno) de sequências de ADN clonadas do 15q11-q13.
- Análise da mutação do gene UBE3A: para a detecção de mutações no 15q11-13. Depois de realizar todos os anteriores testes, entre 15% a 20% não se encontram

provas necessárias para o diagnóstico. Desta forma devemos prosseguir para a análise molecular do gene UBE3A e da mutação de imprinting.

A síndrome de Angelman não é uma síndrome homogênea, em relação às suas características clínicas. Esta heterogeneidade parece estar relacionada com vários fatores, entre eles a faixa etária (Magenis et al., 1990; Van Lierde et al., 1990; Fryburg et al., 1991; Buntinx et al., 1995; Laan et al., 1996; Sandanam et al., 1997, citados em Williams et al., 2005).

Os recém-nascidos geralmente levam uma vida normal fenótipo. Os atrasos de desenvolvimento são conhecidos por volta dos seis meses de idade. No entanto, as características clínicas não se manifestam antes de um ano de idade e pode levar vários anos até conhecer o diagnóstico clínico correto.

1.9 Diagnóstico diferencial de síndrome de angelman

O diagnóstico diferencial mais comum com outras doenças, segundo (Howlin, P., Charman, T., Ghaziuddin, M., 2011) refere-se à síndrome de Rett, à síndrome de Prader-Willi (SPW), à Encefalopatia Crônica não evolutiva, à síndrome de Lennox-Gastaut, ao Autismo, à síndrome do Atraso Mental com talassemia ligada ao Cr X (ATR-X), à paralisia cerebral, à síndrome de Mowat-Wilson, à síndrome da deleção 22q13.3, à deficiência MTHFR, e à Fenilcetonúria (PKU) não tratada.

Estas podem imitar as características clínicas da síndrome de Angelman, sobretudo durante o período de lactente, revelando ser vantajoso o eletroencefalograma para o diagnóstico diferencial (Laan et al., 1998).

Apoiando-se na análise do eletroencefalograma, alguns dos diagnósticos diferenciais a serem feitos são a síndrome de West e a síndrome de Lennox-Gastaut no lactente e Síndrome de Doose na infância (Matsumoto et al., 1992).

A síndrome do 4p- tem sido descrita como tendo características eletroencefalográficas similares às da síndrome de Angelman, apesar de apresentar um quadro clínico completamente distinto (S'GRO et al., 1995, citado por Associação Síndrome de Angelman, 2012).

O eletroencefalograma é igualmente proveitoso no diagnóstico diferencial entre a síndrome de Prader Willi e a síndrome de Angelman, em especial no primeiro ano de vida quando várias características clínicas se sobrepõem como, por exemplo, a presença de albinismo oculocutâneo e hipopigmentação (Creel et al., 1986, Kirkilionis et al., 1991; Saitoh et al., 1997; Spritz et al., 1997, citados por Associação Síndrome de Angelman, 2012).

Às vezes, uma criança com síndrome de Angelman, com dificuldades de alimentação, hipotonia e atraso no desenvolvimento tem sido diagnosticada como tendo síndrome de Prader Willi devido à presença de um cromossoma 15q11.2-q13, supressão evidenciada pela análise FISH. A análise FISH normalmente não determina a origem da supressão

(materna e paterna nas duas síndromes), porém, no pai (ADN) a análise de metilação pode distinguir-se entre as duas (Williams et al., 2005).

Crianças com síndrome de Angelman apresentam geralmente um atraso no desenvolvimento psicomotor e epilepsia, assim, o diagnóstico diferencial é muitas vezes amplo envolvendo entidades tais como a paralisia cerebral, encefalopatia crônica não evolutiva e epilepsia idiopática.

Na síndrome da deleção 22q13.3 também podem imitar algumas das características da síndrome de Angelman. Esta apresenta características faciais com “nondysmorphic”, voz ausente ou pouca, de moderado a atraso grave de desenvolvimento e às vezes com características comportamentais do espectro do autismo. (Precht et al., 1998, em Williams et al., 2005).

O tremor e os movimentos dos membros, como observado em indivíduos com síndrome de Angelman distinguem-se de paralisia cerebral com ataxia e alteração de fala (Associação Síndrome de Angelman, 2012).

Crianças com crises epilépticas têm perturbações graves da fala o que pode assemelhar-se com as crianças de síndrome de Rett. Mas as crianças com síndrome de Angelman não perdem o uso intencional das mãos, assim como os indivíduos com síndrome de Rett (Watson et al., 2001).

Os portadores de síndrome de Rett não têm a característica distintiva que afeta a parte feliz da síndrome de Angelman. No entanto, a síndrome de Rett em meninas mais velhas poderá omitir um diagnóstico mais precoce o que pode assemelhar-se às características de síndrome de Angelman e, ocasionalmente, uma menina com síndrome de Rett é caracterizada erroneamente como tendo síndrome de Angelman (Watson et al., 2001).

Pacientes com síndrome de Rett têm um desenvolvimento normal até aos 6 ou 18 meses de idade. Depois, entram num período de regressão e perda das habilidades motoras e mentais. Os sintomas abrangem perda gradual da fala e do uso intencional das mãos,

crescimento reduzido da cabeça (microcefalia), convulsões, ataxia, “desligamento” da realidade exterior (autismo), aumentos intermitentes da quantidade de ar nos pulmões (hiperventilação) e movimentação repetitiva e anormal das mãos. Após a regressão inicial, a doença estabiliza-se e, usualmente, as crianças sobrevivem até a idade adulta. A característica essencial que distingue os dois distúrbios é a regressão com perda de habilidades adquiridas em meninas com síndrome de Rett. As crianças com síndrome de Angelman nunca chegam a atingir certas funções ou começam a executá-las tardiamente (Watson et al., 2001).

Alguns indivíduos com síndrome de Mowat-Wilson podem apresentar características sugestivas de síndrome de Angelman tais como: aspeto feliz, fala diminuída, microcefalia e obstipação (Zweier et al., 2005, citado em Williams et al., 2005).

1.10 Tratamento

Apesar da melhoria na caracterização da extensão das deleções e dos genes envolvidos, permitindo uma melhor definição do fenótipo e uma melhor compreensão da função de determinados genes, não existe cura, mas existem tratamentos.

Os doentes devem ser incluídos precocemente num programa de estimulação, sendo necessário um apoio ao longo da vida de forma a torná-los mais independentes.

Alguns dos sintomas, referidos na tabela 7, podem ser tratados ou aperfeiçoados com o uso de medicação.

Sintomas que podem ser tratados com medicamentos:
<ul style="list-style-type: none">• Epilepsia• Perturbações no sono• Hiperatividade/Défice de atenção• Ansiedade• Agressividade• Sialorreia• Espasticidade• Alterações comportamentais

Tabela 7- sintomas que podem ser tratados com medicamentos na síndrome de Angelman (Brun & Artigas, 2005)

A epilepsia, quando presente pode ser controlada através do uso de medicação de acordo com o tipo de epilepsia.

Existem vários tipos de terapias que o portador de síndrome de Angelman poderá frequentar (Associação Síndrome de Angelman, 2012):

- A fisioterapia é muito importante para crianças portadoras de síndrome de Angelman, porque estas apresentam atraso no desenvolvimento psicomotor, hipotonia, ataxia, déficit no equilíbrio e atraso na coordenação motora global e fina. Quase todos os portadores apresentam espasticidade nos membros inferiores. Na idade adulta a motricidade diminui levando a uma hipertonia dos membros e ao desenvolvimento de escoliose (Laan et al., 1998). Além do uso de medicação a fisioterapia é uma boa cúmplice, para estimular as articulações prevenindo a sua rigidez.
- Terapia ocupacional ajuda a aperfeiçoar a motricidade fina e controlar a conduta motora-bucal. Ajuda os portadores da síndrome a desenvolverem a sua autonomia em situações do dia a dia, envolvendo atividades como o vestir, escovar os dentes e pentear o cabelo.
- Terapia da fala é essencial para se trabalhar a fala. Devem ser aplicadas técnicas especiais de motivação para o desenvolvimento da linguagem não-verbal (linguagem através de figuras ou gestos) nos pacientes menos afetados.
- Hidroterapia (é o tratamento pela água sob suas diversas formas e a temperaturas variáveis) tem uma grande aceitação pelos portadores da síndrome devido à fascinação sentida pela água. Fornece atividades que ajudam a tonificação da musculatura e proporciona o relaxamento nos portadores, diminuindo os sintomas de hiperatividade, distúrbios do sono e déficit de atenção.
- Musicoterapia (é a utilização da música e/ou de seus elementos constituintes, ritmo, melodia e harmonia, a fim de atender as necessidades físicas, emocionais, mentais, sociais e cognitivas do indivíduo) também é muito utilizada na melhoria dos sintomas desta síndrome na ajuda pela expressão de pensamentos e sentimentos.

Ajuda igualmente na capacidade de comunicar com os outros, na diminuição da ansiedade e da hiperatividade.

- Hipoterapia (terapia com a ajuda de um cavalo) proporciona aos portadores da síndrome de Angelman a tonificação dos músculos, melhora o equilíbrio e a coordenação motora.
- Aromaterapia ajuda no relaxamento, na cooperação e audição. Alguns dos portadores gostam da experiência sensorial do toque e do cheiro.
- Comunicação alternativa e aumentativa, de forma a promover a participação destas crianças nas turmas do ensino regular, devem ser providas técnicas de apoio à comunicação alternativa e aumentativa facilitando o sucesso académico, o reforço de interação social e o desenvolvimento da autoestima.

Modificação da conduta tanto em casa, como na escola, podem permitir que a criança possa desenvolver a capacidade de realizar independentemente a maioria das tarefas: a higiene diária, atividades da vida quotidiana, relacionadas com o comer, o vestir e realizar inclusive atividades de casa. Neste caso a ajuda, a compreensão, a orientação, a adequação e paciência dos familiares é essencial para essa conduta.

Embora o diagnóstico de síndrome de Angelman indique uma mudança de vida no quotidiano familiar, os portadores geralmente são pessoas felizes e contentes, apresentando um desejo profundo de interação pessoal com os outros.

São também propostas terapias de apoio nas seguintes situações:

-Sialorreia: depois dos 10 anos de idade, se não houver remissão espontânea, pode-se indicar um procedimento cirúrgico (Varma et al., 1991; Henderson, 1993, citados em Williams et al., 2005).

-Estrabismo: a correção do estrabismo é igual ao de outras crianças: inclui a avaliação oftalmológica, a correção de possíveis défices visuais e quando seja apropriado, usar óculos ou realizar a cirurgia dos músculos extraoculares (são seis músculos que controlam os movimentos do olho) (Williams et al., 1995).

-Albinismo e hipopigmentação: a hipersensibilidade ao sol torna necessário a indicação de protetores solares (Williams et al., 1995).

-Escoliose: afeta principalmente os adolescentes e adultos, com indicação cirúrgica (Sandanan et al., 1997, citados em Williams et al., 2005).

As famílias devem ser orientadas para uma consulta de genética médica de forma a elucidá-las acerca da complexidade genética desta doença.

A consulta é realizada por profissionais que ajudam a família a entender as causas do problema genético e as possibilidades de recorrência em gestações futuras. Felizmente, na maioria dos casos o risco é baixo, mas existem exceções. Até aos nossos dias, não foi relatado na literatura qualquer caso de descendência das pessoas com a síndrome de Angelman.

Idealmente, em todos os casos de famílias com um ou mais elementos com deficiência, os cuidados deverão ser prestados aos doentes mas sem nunca esquecer os cuidadores.

1.11 Conceito de inclusão

O conceito de inclusão tem sofrido, ao longo dos anos, várias interpretações e concretizações, recebendo apoios e críticas de vários investigadores e educadores.

Considerado eficaz para muitos, mas igualmente nefasto por outros, se o seu princípio não for aplicado adequadamente.

A Inclusão para (Rodrigues, 2003) determina-se quando a escola atribui respeito e igualdade pelas diferenças.

Inclusão implica acompanhar o aluno com necessidades educativas especiais, incluindo aquele com necessidades educativas especiais severas, na classe regular com o apoio dos serviços de educação especial (Friend & Bursuck, 1996; W. Stainback & S., Stainback, 1996, citado por Correia, 2008).

Na opinião de (Forest, 1987, citado por Correia, 1999) inclusão implica providenciarem-se serviços adequados e apoios suplementares na classe regular, a crianças com necessidades educativas especiais significativas tendo em conta as suas características e necessidades.

Na perspetiva de (Florian, 1998, citado por Rodrigues, 2001: 81) “ a inclusão refere-se à oportunidade que as pessoas com deficiências têm de participar plenamente nas atividades educacionais, de emprego, de consumo, de recreação, comunitárias e domésticas que são específicas do quotidiano social”.

Entende-se por inclusão “a inserção do aluno na classe regular, onde, sempre que possível, deve receber todos os serviços educativos adequados, contando-se, para esse fim, com um apoio apropriado (docentes de educação especial, outros técnicos, pais, etc.) às suas características e necessidades” (Correia, 1995; Correia 2003).

Poderemos dizer que Inclusão segundo (Correia, 2008) fundamenta-se, nas necessidades da criança, vista como um todo, e não apenas no seu cumprimento académico, comparado, com o desempenho académico do “aluno médio”.

O princípio da inclusão apela, para uma escola contemporânea (Correia, 1995). Ou seja, a intervenção pedagógica na escola passa a ter uma dimensão total que não abrange unicamente a dimensão ensino/aprendizagem, mas também a dimensão social do aluno já que:

“ O princípio da inclusão apela (...) para uma Escola que tenha em atenção a criança-todo, não só a criança-aluno, e que por conseguinte respeite três níveis de desenvolvimento essenciais – académico, sócio emocional e pessoal – por forma a proporcionar-lhe uma educação apropriada, orientada para a maximização do seu potencial” (Correia et tal., 1999: 34).

“Uma escola inclusiva é uma escola onde toda a criança é respeitada e encorajada a aprender até ao limite das suas capacidades” (Correia, 2003).

Para (Nielsen, 1999) o conceito pretende afirmar que todos os alunos tenham direito a uma educação igual e de qualidade, que sejam vistos no seu todo, quanto ao seu crescimento e desenvolvimento.

Correia (2010) avalia a inclusão como uma possibilidade de melhorar a qualidade de vida, onde a educação surge com um papel indispensável ao oferecer as mesmas oportunidades e idêntica qualidade de meios a todos os indivíduos. Deve oferecer recursos e melhorar a oferta educativa em função das necessidades individuais, sem permitir a exclusão.

A inclusão permite que o aluno com necessidades educativas especiais esteja incluído em turmas do ensino regular, onde lhe é oferecido todos os serviços adequados às suas características e necessidades.

Desta forma a inclusão pretende encontrar possibilidades de aumentar a participação de todos os alunos com necessidades educativas especiais, incluindo aqueles com necessidades educativas especiais significativas, nas turmas regulares, independentemente dos seus níveis académicos e sociais (Correia, 1997).

Para (Hegarty, 1994, citado por Rodrigues, 2001: 19) refere que o conceito de inclusão é defendido como sendo “o desenvolvimento de uma educação apropriada e de alta qualidade para alunos com necessidades educativas especiais na escola regular”.

De acordo com (Rodrigues, 2001: 112), “a integração é um processo através do qual as crianças são apoiadas para lhes possibilitar a participação nos programas das escolas. Ao contrário, a inclusão pressupõe uma vontade para reestruturar os programas das escolas de modo a responder à diversidade de jovens que a frequentam”.

Rodrigues (2001) defende que a inclusão deve implicar o ajustamento das necessidades de aprendizagem e adequar as perspectivas de ensino às necessidades de indivíduos.

A inclusão deverá melhorar a qualidade de vida dos alunos com necessidades educativas especiais, proporcionando oportunidades semelhantes a todos os que chegam de novo.

O estudo de (Johnson, 1987; Visser, 1996, citados por Niza, 1996), refere inclusão como um desafio para as escolas porque estas terão de “implementar novos modelos pedagógicos de cooperação e diferenciação”.

Também (Sebba e Ainscow, 1996, citado por Rodrigues, 2001: 112) refere que “a educação inclusiva descreve o processo através do qual a escola tenta responder a todos os alunos enquanto indivíduos reconhecendo e reestruturando a sua organização curricular...”.

Na opinião partilhada por vários autores (Mittler, 1995, Ballard, 1995; Johnstone, 1995, citados por Rodrigues, 2001: 112), “a inclusão deveria ser entendida como um processo através do qual a escola ou a comunidade continuam a explorar formas diferentes de resposta à diversidade”.

Nesta perspetiva, reivindica-se inclusão para alunos contemplados pela educação especial bem como para todas as outras crianças, que necessitem de uma ajuda extraordinária em condições normais tendo a escola um papel fundamental na gestão curricular das adaptações curriculares.

Na opinião de alguns autores, a inclusão deverá adotar sempre que necessário, outros modelos de atendimento para além da turma regular. Procedendo temporariamente a que

outros apoios fora da turma do ensino regular sejam oferecidos a alunos com Necessidades Educativas Especiais.

Neste seguimento (Smith, Polloway, Patton e Dowdy, 2001, citados por Correia, 2008: 11) descrevem inclusão como “ sendo a inserção física, social e acadêmica na classe regular do aluno com NEE durante uma grande parte do dia escolar”.

A filosofia da Inclusão, por um lado, traz um conjunto de mudanças no sistema de ensino mas, por outro lado, traz vantagens no que respeita às aprendizagens de todos os alunos, não só para os alunos com Necessidades Educativas Especiais, mas para toda a comunidade escolar.

Desta forma, (Correia, 2008) evidencia um conjunto de vantagens que beneficiará os envolventes no processo educativo. No que se refere às vantagens para a comunidade escolar: proporciona a existência de um objetivo comum para toda a comunidade: uma educação igual e de qualidade para os alunos com necessidades educativas especiais, facilita o diálogo entre professores do ensino especial e do ensino regular: desenvolvendo uma maior compreensão sobre os diferentes tipos de necessidades educativas especiais, como as suas necessidades e perceber melhor os programas curriculares. Este método permite que se adquiram um conjunto de competências, melhores planificações educativas para todos os alunos, especialmente quando existe a necessidade de se proceder a alterações curriculares que exijam estratégias e recursos específicos.

Por sua vez, o trabalho de cooperação possibilita a partilha de estratégias de ensino, uma maior monitorização dos processos dos alunos, o combate aos problemas de comportamento, o aumento da comunicação com outros profissionais de educação e com os pais possibilitando uma experimentação de várias metodologias e consciencialização das mesmas (Saled, 1998, citado por Correia, 2008).

Para os mesmos autores (2008), inclusão permite que professores, pais e outros recursos comunitários trabalhem em conjunto procurando respostas educativas eficazes para apoiar

os alunos com Necessidades Educativas Especiais a atingir níveis satisfatórios de sucesso educativo.

Desta forma poderemos considerar que na filosofia de inclusão, o professor deve trabalhar em colaboração em busca de respostas adequadas às necessidades dos alunos.

Para os alunos com necessidades educativas especiais, o conceito inclusão, possibilita-lhes compreender que todos somos diferentes e que as diferenças individuais devem ser respeitadas e aceites. Assim eles aprendem que cada um de nós terá sempre algo de valor a dar aos outros (Correia, 2008).

Nesta perspetiva conceito de inclusão conduz a uma aprendizagem de valores conduzindo toda a comunidade escolar à aceitação da diversidade que tem de estar presente em todo o currículo.

O conceito inclusivo admite escolas abertas a todos, onde todos descobrem juntos, quaisquer que sejam as suas dificuldades, porque o ato educativo centra-se na diferenciação curricular inclusiva, construída em função dos contextos de pertença dos alunos, à procura de vias escolares diferentes para dar resposta à diversidade cultural, implementando uma praxis que contemple diferentes metodologias que tenham em atenção os ritmos e os estilos de aprendizagem dos alunos (Roldão, 2003: 12).

Em suma, como evidencia (Rodrigues, 2000) o conceito inclusivo constitui uma oportunidade para que todos possam conviver e beneficiar da riqueza que a diferença nos traz.

1.12 Formação de professores numa perspetiva de educação inclusiva

Cada vez mais o conceito inclusivo está mais perceptível nas nossas escolas, originando a exigência de mais formação adequada por parte dos professores para o ensino de alunos com Necessidades Educativas Especiais.

Como refere (Rodrigues, 2001) antigamente em muitos países incrementavam a formação de professores de educação especial num método separado do da formação dos professores das escolas regulares. Segundo o autor este método revelou-se inadequado, dado que grande parte dos alunos com Necessidades Educativas Especiais frequentava o ensino regular.

Antes do Estado Novo o ensino era considerado segundo (Loff, 1996: 14) “ nitidamente comercial, menos preocupado com a qualidade”. Mas com a reforma proclamada por Veiga Simão é exposta a ideologia de que a formação de docentes não deverá terminar no momento em que completam a sua formação profissional.

Todos os professores precisam de conhecimentos para responder às necessidades de todos os alunos. Necessitam de instrução e competências sobre todo o tipo de deficiências e dificuldades de aprendizagem para contribuir para a avaliação destes alunos.

Rodrigues (2008) menciona que em todo o mundo os sistemas de formação de professores exigem o tema das Necessidades Educativas Especiais. A formação varia de país para país, dependendo do grau de adoção dos princípios de educação de inclusiva. Em Portugal existe legislação que torna obrigatória a formação em Necessidades Educativas Especiais na formação inicial.

Nesta perspetiva, (Perrenoud, 1993: 149) refere-se à formação inicial como “ o início da formação contínua que acompanhará o profissional durante toda a sua carreira”.

Cró (1998) ao fortalecer esta ideologia, considera que a formação contínua deverá ser dada constantemente aos professores já em exercício, de forma a poderem seguir todo o

processo educativo dos alunos e efetuar convenientemente o seu processo de aprendizagem.

Correia (1999) evidencia que dada a complexidade envolvente a esta temática de integração e de inclusão, a formação proporcionará aos docentes a aquisição de um conjunto de conhecimentos respeitantes a esta área, assim como os fundamentos em que esta se baseia: as técnicas e métodos mais adequados a utilizar, as formas de avaliação a recorrer, a compreensão e identificação das incapacidades ou desvantagens que o aluno apresenta, o reconhecimento e aplicação das estratégias mais convenientes ao seu desenvolvimento, o conhecimento de toda a legislação e a sensibilização dos professores para esta realidade.

Este autor defende ainda que os cursos de formação inicial das escolas superiores de educação do país deverão incluir uma vertente em educação especial, constituída por uma parte mais teórica e um estágio, de pelo menos, um semestre.

Apesar da maioria dos professores acreditar no conceito de inclusão, tem-se verificado que estes revelam receios em relação a este processo de mudança, especificamente porque sentem que lhes falta a formação necessária/adequada para ensinar os alunos com Necessidades Educativas Especiais (Correia & Martins, 2000).

Muitos professores sentem dificuldades em gerir as adaptações curriculares, em lidar com algumas necessidades médicas e físicas dos alunos ou nos procedimentos a seguir em casos de emergência.

Alguns estudos revelam que as exigências educativas são maiores quando os professores do ensino regular têm alunos com Necessidades Educativas Especiais incluídos nas suas turmas. Experimentando desta forma uma tensão que diminui a sua habilidade para dar atenção às necessidades académicas e sociais dos alunos sem Necessidades Educativas Especiais e aumentando a sua frustração (Conway & Gow, 1988, citados por Salend, 1998).

A forma mais segura de melhorar as atitudes e as expectativas dos professores é desenvolver o seu conhecimento sobre a diversidade dos alunos e as competências para os ensinar.

Muitos dos professores receiam a filosofia de inclusão, de acordo com (Werts, Wolery, Snyder, Caldwell e Salisbury, citados por Correia & Martins, 2000), quando não lhes são disponibilizados recursos materiais e humanos, tempo e formação necessários para a implementarem com sucesso. Em outras situações professores afirmam a sua falta de competência para ensinar conteúdos curriculares à turma.

Nesta perspetiva será muito complicado avançar para uma perspetiva de escola inclusiva sem que todos os professores desenvolvam uma competência suficiente para ensinar todos os alunos.

Todas as escolas devem preocupar-se com a formação do seu pessoal docente de acordo com os objetivos educacionais por elas traçados. Os professores necessitam de formação específica que lhes permita perceber minimamente as problemáticas que os seus alunos apresentam, que tipo de estratégias deve ser considerado para lhes dar resposta.

Neste seguimento (Nogueira, 1990: 95) afirma que “será desejável que a formação seja efetivamente centrada na escola” e que segundo (Costa, 2003: 250) seja “partilhada com os restantes professores, já que a escola deve ser construção interativa de todos os elementos da comunidade”.

No que respeita à implementação de um modelo inclusivo, os profissionais passam a ter um papel mais ativo no processo ensino/aprendizagem, exigindo desta forma um aperfeiçoamento as suas competências, sendo necessária a oferta de oportunidades de desenvolvimento profissional.

Assim é “necessário introduzir nas escolas os novos conhecimentos resultantes da investigação científica, bem como considerar as aplicações práticas adequadas, a fim de

incrementar a eficácia do trabalho do docente e, por conseguinte, a qualidade da educação” (Correia, 1994, citado por correia e cols., 1997: 162).

Segundo (Hunter, 1999, Correia, 2008 citado por Correia, 2010: 39) “preparar convenientemente os profissionais para estas novas funções e responsabilidades exige a implementação de um modelo de formação continua, consistente, planificado e selecionado de acordo com a filosofia comum definida pela e para a escola”

Na mesma linha de pensamento a formação para (Correia, 1994, citado por Correia e cols., 1997: 162):

”deverá ter lugar no próprio local onde o professor exerce a sua atividade e/ou numa instituição de ensino superior ou afim, através de cursos de média duração, jornadas de trabalho, mesas-redondas, ciclos de conferências, colóquios, simpósios, congressos e seminários”

Para além da devida formação na perspetiva de (Correia, 2003) é muito importante para os professores que exista uma parceria com os pais, na educação de crianças com Necessidades Educativas Especiais. Demonstrando serem os pais quem melhor conhecem a criança, a sua ajuda refletem informações valiosas aos professores, que deverão ser tidas em conta na planificação, execução e avaliação dos programas de intervenção dos seus filhos.

Apesar da formação de professores para os alunos com Necessidades Educativas Especiais ainda ser considerada insuficiente, atualmente este facto não se deve ao número restrito de formados, mas sim à ausência de formação permanente. Mas como refere (Rodrigues, 2003: 97) “ apesar de tudo, a oferta da formação tem vindo a aumentar e que as NEE estão mais presentes nestas formações” mas muitas das vezes não são realizadas pelas necessidades dos professores.

Na linha de pensamento de (Rodrigues, 2000):

“O professor que complete o seu curso de formação especializada, não dispõe de acesso a programas organizados de formação permanente, ficando dependente da organização de congressos ou de seminários que, em regra, só muito longinquamente correspondem às suas necessidades profissionais”

Toda a comunidade educativa necessita de formação contínua de forma a possibilitar a uma prestação adequada a todos os alunos com Necessidades Educativas Especiais no seu processo de ensino/aprendizagem.

1.13 Competências de avaliação da aprendizagem como contributo para a melhoria da educação inclusiva

O sistema de avaliação tem por base fornecer ao professor um conjunto de informações acerca dos conhecimentos e competências adquiridos, especificamente neste caso, pelos alunos com Necessidades Educativas Especiais, durante o processo educativo, validando como elementar a colaboração entre o professor do ensino regular e o professor do ensino especial.

Nesta preocupação alguns investigadores afirmaram o seguinte:

“ Acreditamos firmemente que os professores do ensino regular e os professores de educação especial devem desempenhar um papel importante na avaliação das crianças com problemas de aprendizagem. Concordamos com Smith e Neisworth (1969) que os Professores serão as pessoas mais bem colocadas para avaliar os problemas de aprendizagem das crianças, dado que, entre outras razões, eles estarão na maior posição para observarem a dimensão total de aptidões e capacidades da criança. Geralmente, os professores conhecem bem cada uma das crianças que têm na sala de aula e, por conseguinte, são capazes de distinguir entre amostras validas de comportamentos característicos e incidentes isolados, comportamentos que raramente ocorrem ou quaisquer outras condições temporárias. Comportamentos que sejam exibidos com frequência, durante um longo período de tempo, são facilmente diferenciados pela maioria dos professores.” (Wallace e Larsen, 1978, citado por Correia,2008: 57)

Segundo (Myrers e Hammill, 1976; Correia, 1997, 2003, citados por Correia, 2008) a avaliação do aluno com necessidades educativas especiais deve ficar ao encargo do professor do ensino regular e do professor do ensino especial.

Simon (1988) considera que a avaliação das crianças diferentes deverá compreender dois sentidos, por um lado a avaliação das competências e por outro lado a avaliação dos aspetos ligados à personalidade, encarando a criança como um todo.

O psicólogo, na opinião de (Correia, 1983, citado por Correia, 2008), era inicialmente a pessoa responsável pela avaliação dos alunos com Necessidades Educativas Especiais mais acentuadas, seguido pela elaboração de um relatório e de um programa educativo que depois seria posto em prática pelo professor do ensino especial. Agora dá-se ênfase ao professor do ensino especial e ao professor do ensino regular podendo realizar a avaliação das aptidões e capacidades dos alunos.

O professor apresenta um papel crucial na realização da avaliação, interpretando os dados que recolhe durante todo o processo de ensino/aprendizagem e depois converte-os em atividades que vão ao encontro das necessidades de cada criança (Correia, 2008).

É fundamental criar-se várias opções de avaliação, sendo que a legislação portuguesa, nomeadamente o Decreto-lei 3/2008, de 7 de Janeiro (Ministério da Educação, 2008) no artigo 20º, prevê adequações no processo de avaliação:

“1 — As adequações quanto aos termos a seguir para a avaliação dos progressos das aprendizagens podem consistir, nomeadamente, na alteração do tipo de provas, dos instrumentos de avaliação e certificação, bem como das condições de avaliação, no que respeita, entre outros aspectos, às formas e meios de comunicação e à periodicidade, duração e local da mesma.

2 — Os alunos com currículos específicos individuais não estão sujeitos ao regime de transição de ano escolar nem ao processo de avaliação característico do regime educativo comum, ficando sujeitos aos critérios específicos de avaliação definidos no respectivo programa educativo individual”.

Estas adaptações devem permitir uma melhor compreensão dos conhecimentos e desenvolvimento das competências de cada aluno.

Neste sentido (Correia, 2008), para ajudar o professor a iniciar um processo de avaliação que leve à preparação de intervenções destinadas a evitar que o aluno possível com necessidades educativas especiais seja encaminhado de imediato para os serviços de ensino especial, apresenta quatro níveis distintos de avaliação: “Avaliação Inicial, Avaliação Preliminar, a Avaliação Compreensiva e a Avaliação Transicional”.

Relativamente à “Avaliação Inicial”, refere que esta se prende a uma avaliação preventiva, estabelecendo o seu primeiro nível. A intervenção é da inteira responsabilidade do professor da turma. Este começa por identificar os problemas ou as áreas em que o aluno revela níveis de aprendizagem mais baixos, para levar a uma primeira intervenção educacional. Nesta fase, o professor do ensino regular, deverá usar uma variedade de métodos informais de avaliação para lhe permita elaborar intervenções educativas eficazes de forma a recolher informação adequada sobre os problemas dos alunos.

Ao verificar que o aluno apresenta insucesso escolar, o professor deverá consultar outros profissionais de educação. Em conjunto constituirão a equipa de apoio ao aluno, para identificar os problemas, as modificações, ajustamentos e/ou adaptações em relação à sala de aula. Este procedimento intitula-se por “Avaliação Preliminar” que pretende evitar um encaminhamento direto para os serviços de educação especial, por vezes injustificado.

É considerado por Correia (1999) como sendo “uma das partes mais importantes de todo o processo de avaliação para a criança” pois, identificadas as dificuldades dos alunos, estes poderão ser ajudados através de múltiplas intervenções educativas que devem anteceder, se necessário, o encaminhamento para os serviços de educação especial.

No que concerne à “Avaliação Compreensiva”, esta surge no seguimento da avaliação preliminar, pois existem alunos que, mesmo com todas as intervenções educativas efetuadas, continuam a revelar dificuldades. Assim, a avaliação compreensiva é realizada por uma equipa multidisciplinar que procederá à observação direta dos alunos nos seus ambientes naturais, nas diferentes áreas de desenvolvimento, tais como a académica, a intelectual, a motora, a da linguagem e as percetivas (auditiva e visual) entre outras, através do uso de instrumentos e técnicas formais e informais com base na observação realizada e a elaboração de um Programa Educativo Individualizado (PEI).

Finalmente a “Avaliação Transicional” debate-se com o problema do terminar da vida escolar do adolescente e a sua transição para a vida ativa.

No que concerne aos alunos com Necessidades Educativas especiais, este deverá ser colocado mais cedo. Este enfrenta-se a partir do momento que fazem parte da educação especial, ou seja, quando as necessidades educativas especiais são identificadas e as necessidades iniciem a elaboração de um Programa Individual de Transição (PIT).

Para o mesmo autor, (Correia, 2008) é um programa que, para além de considerar o combinado no Projeto Individual Educativo, contém um conjunto de medidas que auxiliam a sua transição para a vida ativa, requerendo a participação da família e da comunidade.

Desta forma, as atividades subscritas no Programa Individual de Transição devem efetuar-se em locais onde o aluno poderá vir mais tarde a desempenhar as suas tarefas de trabalho.

A avaliação transicional deve ser tida como um processo contínuo, com destaque ao papel do aluno não só como estudante, mas também como futuro trabalhador, membro de família e cidadão preparado para executar com sucesso, na comunidade onde se vier a inserir, as tarefas do dia-a-dia com autonomia e independência.

Assim, a avaliação para além de se centrar no aluno, nas suas capacidades, interesses e necessidades, ela deve também considerar os ambientes – educacional, familiar e comunitário (de vida e de trabalho) – adaptando-se às características do aluno (Smith, e al., 1994 cit. por Correia).

No Decreto-lei 3/2008, de 7 de Janeiro, nomeadamente no Capítulo I, artigo 3º, é importante, evidenciar que em todo o processo de avaliação, para além da equipa de avaliação (os professores do ensino regular e especial, os terapeutas, psicólogos ou médicos), também é fundamental conhecer a opinião dos pais já que estes são os que contactam precocemente com o aluno possuindo um conhecimento mais abrangente das características pessoais e individuais do aluno (os seus gostos e preferências, comportamentos face a estranhos, capacidades e competências, necessidades e interesses, motivações, ritmo) que são essenciais para o conhecimento profundo da criança e, conseqüentemente, que se recorra à melhor metodologia tendo em conta a sua individualidade. Eles têm o direito e o dever de cooperar ativamente em tudo o que se compare com a Educação Especial a prestar ao seu filho.

Eventualmente, se os pais não concordarem com as medidas educativas propostas pela escola, podem recorrer aos serviços do Ministério da Educação.

As crianças com Necessidades Educativas Especiais deverão ser encaradas como um todo, na integridade do seu desenvolvimento.

1.14 Estratégias para o desenvolvimento da educação inclusiva

Toda a escola que pretenda adotar uma política de escola inclusiva deverá desenvolver os princípios, a política e as práticas na área das Necessidades Educativas Especiais respeitando a diferença e o contributo das capacidades e interesses de cada aluno para a construção de um conhecimento partilhado para alcançar o sucesso académico e socio emocional.

Como refere (Sanches, 1996), a educação inclusiva só funciona se forem introduzidas nas salas de aulas inclusivas estratégias e práticas diferentes das que normalmente se praticam.

A adequação curricular, assente nas adaptações curriculares é a solução acertada para alcançar respostas educativas eficazes baseadas nas necessidades específicas de aprendizagem dos alunos com Necessidades Educativas Especiais.

Assim, nesta linha de pensamento e depois de feita uma revisão da literatura, descrevemos sucintamente, algumas estratégias para a implementação de uma comunidade educativa inclusiva bem-sucedida:

- Criar um ambiente positivo

O professor na opinião de (Correia et al., 2008) representa um papel importante na criação de ambientes educacionais positivos e enriquecedores na medida que as suas atitudes influenciarão a inserção harmoniosa dos alunos com Necessidades Educativas Especiais na classe regular. Da mesma forma (Nielsen, 1999:23) afirma que “o professor deve transmitir sentimentos positivos como deve também revelar-lhes afecto. As atitudes do professor são rapidamente detectadas e adoptadas pelos restantes alunos.” Desta forma o professor deve ser um modelo para os alunos propiciando-lhes um ambiente acolhedor para proporcionar interações com e sem alunos com Necessidades Educativas Especiais, fomentando momentos de amizade e valorização da diferença (Correia et al., 2008). Nielsen (1999) anuncia que professor deve também ter cuidado com o discurso adotado evitando o uso de quaisquer expressões que possam apresentar uma conotação negativa; que todo o corpo

docente deve estar envolvido no atendimento às necessidades do aluno partilhando a responsabilidade de resposta; o equipamento na sala de aula poderá ser alterado para a receção aos alunos com Necessidades Educativas Especiais, proporcionando-lhes antecipadamente uma familiarização com o espaço educativo de forma a sentirem-se mais confortáveis e seguros; o professor deverá trabalhar em conjunto com o professor do ensino especial de forma a assegurar toda a assistência possível.

- Receção à criança com necessidades educativas especiais

O professor deve considerar um conjunto de atividades que segundo (Correia et al., 2008) ajudam a criar verdadeiras comunidades de apoio que permitam que todos os alunos aprendam um pouco de cada um, se sintam bem-vindos e inseridos numa turma por forma a evitar situações de mal-estar.

- Promover a amizade entre as crianças com e sem Necessidades Educativas Especiais

Na opinião partilhada de (Correia et al., 2008) e (Nielsen, 1999) antes da colocação do aluno com necessidades educativas especiais na turma do ensino regular, o professor de educação especial e o professor de turma devem comunicar informação adequada sobre as Necessidades Educativas Especiais do aluno à turma, aos restantes profissionais e aos pais. Devem ser abordadas atividades que permitam que as crianças aprendam e trabalhem em conjunto que promovam comportamentos de interação social entre todos os alunos. Para que desta forma os alunos com Necessidades Educativas Especiais se sintam inseridos na turma, fazendo parte de uma comunidade.

- Sensibilizar as crianças para a inclusão

O professor deve sensibilizar os alunos sobre os tipos de diferenças que existem entre as crianças, incluindo os que apresentam Necessidades Educativas Especiais. Desta forma, promover-se-á o desenvolvimento de atitudes/interações mais positivas entre todos, proporcionando redes de apoio e amizade (Correia et al., 2008). Os alunos devem trabalhar

em conjunto, de forma cooperativa, para assim mostrar um maior reconhecimento e encorajar e apoiar os alunos com Necessidades Educativas Especiais (Nielsen, 1999).

- Envolvimento parental

Cabe ao professor para (Nielsen, 1999) convocar reuniões com os pais e convidá-los a visitar o espaço educativo para que estes sejam envolvidos no processo de inclusão, proporcionando assim uma experiência educativa compensadora ao aluno. “o envolvimento parental no processo educativo do aluno e a assistência especial dada ao aluno com NEE contribuirão para o sucesso escolar” (Nielsen, 1999: 25).

A inclusão, em todas as suas extensões, embora constitua um imperativo ético, não é um processo nada acessível. Contudo, deve ser feita uma grande tentativa para que os portadores de síndrome de Angelman (crianças, adolescentes e adultos) sejam bem acolhidos, acarinhados e acatados na família, na escola (regular), na associação desportiva ou recreativa, na rua e em todos os locais e ambientes. Antes de tudo, são indivíduos iguais, no seu interior, a todos nós, embora com muitas diferenças no aspeto visível ou no comportamento. Têm os mesmos sentimentos e sentem-nos como qualquer outra pessoa (embora numa dimensão logicamente peculiar).

“Para que o aluno com NEE possa crescer emocional e socialmente, é necessário que receba o apoio e a aceitação dos seus companheiros, dos professores e dos seus pais” (Nielsen, 1999: 26).

As crianças com síndrome de Angelman apresentam uma variedade de características físicas, sociais, cognitivas, de comunicação que requerem uma intervenção cuidada.

Todos os profissionais, incluindo professores, terapeutas, médicos, fisioterapeutas devem possuir um conhecimento sobre a síndrome de forma a proporcionar uma educação adequada às necessidades da criança de acordo com os princípios inclusivos.

A educação destas crianças deverá ocorrer em ambientes o menos restrito possível, podendo partilhar a sua frequência entre a sala do ensino regular e salas adequadas a apoios individualizados.

A escolha do local ideal para a educação do portador da síndrome, deverá ser feita entre os profissionais e a família, em que primeiramente deverão ser consideradas as características da criança e posteriormente a escolha do melhor ambiente educativo.

As crianças com síndrome de Angelman, incluídas em turmas do ensino regular, necessitam de educação especial e carecem de adaptações curriculares que orientem as suas necessidades educacionais, para assim participar no melhor das suas possibilidades nas atividades das diferentes áreas curriculares, ressaltando a autoajuda e a socialização.

Deve existir uma cooperação entre todos os profissionais de educação, principalmente entre o professor do ensino regular e o professor do ensino especial de forma a desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão destas crianças no ensino regular, sem nunca esquecer o papel fundamental da família. Esta deverá participar sempre no processo educativo do educando.

Estas diversidades, muitas vezes interpretadas como incapacidades na nossa sociedade competitiva, egoísta e consumista, não podem gerar uma discriminação ou uma segregação social (quando muito, pode-se defender o conceito de discriminação positiva, por forma a proporcionar às pessoas com dificuldades, incapacidades ou desvantagens um maior número de regalias e atenção social).

Capítulo 2

Estudo Empírico

2.1 Caracterização do estudo

Nesta parte do trabalho de investigação, estudo empírico, apresentamos o problema, os objetivos da investigação, as hipóteses e respetivas variáveis. Falamos da caracterização da amostra, da metodologia seguida, bem como do questionário que foi utilizado. Por último a análise e discussão dos dados obtidos, sempre acompanhada de gráficos para simplificar a interpretação dos mesmos.

Aqui tentaremos interligar a fundamentação teórica a um estudo empírico de forma a responder à problemática que nos propusemos analisar: Inclusão de alunos com síndrome de Angelman nas turmas do ensino regular.

O estudo desta problemática pretende dar resposta a algumas das questões e dúvidas que envolvem a síndrome de Angelman, proporcionando informações que permitirão um conhecimento mais amplo, e conseqüentemente, uma aprendizagem que leva a respostas mais adequadas às necessidades destes alunos.

Neste âmbito, elaboramos três questionários (apêndices A, B e C) aplicados a uma amostra constituída por professores do 1º Ciclo, professores e pais dos portadores de síndrome de Angelman, para assim procedermos à recolha de dados que nos facilite obter conclusões para a problemática.

2.2 Problema e objetivos da investigação

Todo o trabalho de investigação começa sempre pela definição ou contextualização do problema ao qual se considera resolver. Este deve ser apresentado sob a forma de uma pergunta, a qual deverá ser expressa claramente (Quivy, 1992).

Definir o problema, é pois, comunicar o tema que se pretende trabalhar e quais os objetivos desse trabalho.

Para (Kerlinger, 1980: 35), problema “ é uma questão que mostra uma situação necessitada de discussão, investigação, decisão ou solução.” Desta forma, problema é uma pergunta que a pesquisa pretende responder.

O problema da nossa investigação, à qual atribuímos um carácter exploratório (que na opinião de (Fortin, 2006), estudo exploratório pretende descrever um fenómeno ou um conceito relativo a uma população, de forma a estabelecer as características dessa população) foi o de saber o posicionamento e a opinião de professores do ensino regular (1ºciclo) e pais dos portadores de síndrome de Angelman face à inclusão dos alunos com síndrome de Angelman no ensino regular (1ºCiclo), ou seja, a pergunta de partida para o nosso problema é:“O aluno portador de síndrome de Angelman deve estar incluído ou não nas turmas do ensino regular?”.

Com o propósito de esclarecimento deste tipo de problema, os objetivos desta investigação a serem ou não corroborados no final são:

- Descobrir se os profissionais de educação e pais concordam ou não com a inclusão de um aluno com síndrome de Angelman numa turma do ensino regular;
- Averiguar se é necessária uma formação especializada, por parte dos professores, para uma inclusão de alunos portadores de síndrome de Angelman numa turma de ensino regular;
- Apurar a opinião dos professores e pais se existe uma prática da educação inclusiva na escola/agrupamento que o portador de síndrome de Angelman frequenta;
- Avaliar a articulação entre os professores do ensino regular, os professores do ensino especial e os pais;
- Investigar o parecer dos professores no acompanhamento destes alunos atendendo aos recursos materiais e humanos disponíveis;

- Averiguar se inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto;
- Indagar as maiores dificuldades que os professores dos portadores apresentam com a inclusão;
- Procurar saber se os portadores de síndrome de Angelman, além de frequentar o ensino regular, devem conjugar o seu processo ensino aprendizagem com outro tipo de apoios ou terapias;
- Apurar as dificuldades que os pais apresentam com a frequência do seu filho no ensino regular.

2.3 Hipóteses e variáveis

A hipótese é uma sugestão para o problema colocado. Uma resposta que se sugere para uma questão proposta no problema, uma expectativa sobre acontecimentos baseada em generalizações de uma relação que se assume como tal, entre determinadas variáveis.

Face ao problema apresentado e à procura de respostas para os objetivos, apresentamos a seguinte hipótese a ser corroborada no final do processo de investigação:

H1- Os alunos portadores de síndrome de Angelman beneficiam de um melhor processo de ensino-aprendizagem se incluídos em escolas do ensino regular.

Seguidamente à formulação das hipóteses, o investigador deve identificar o estatuto das variáveis.

São as informações que as hipóteses mencionam, definindo as relações de causa e efeito que se aguarda acontecer entre elas.

Neste caso incidiremos sobre duas variáveis: dependente e independente. Sendo a primeira a variável que depende dos procedimentos do que se investiga. É o que o investigador pretende avaliar.

A segunda não depende da investigação. É o fator que é manipulado e selecionado pelo investigador para determinar a sua relação com o fenómeno observado.

Portanto, a Variável Independente é *Inclusão nas escolas do ensino regular* e a Variável Dependente é *Beneficiar de um melhor processo de ensino/aprendizagem*.

2.4 Amostra

O estudo centrou-se na recolha e interpretação de opiniões expressas, por professores e pais dos portadores de síndrome de Angelman em Portugal, relativamente à caracterização pessoal e profissional, bem como a caracterização académica e aspetos relacionados com a inclusão dos portadores.

Desta forma, a amostra é constituída 100 inquiridos distribuídos por 40 professores do 1º ciclo do ensino básico pertencentes a escolas básicas do 1º ciclo do concelho da Calheta, Região Autónoma da Madeira; por 20 pais de portadores de síndrome de Angelman e por 40 professores dos portadores de síndrome de Angelman distribuídos por Portugal continental.

A amostra dos pais é mais pequena, uma vez que não conseguimos mais respostas.

2.5 Instrumentos e procedimentos de recolha de dados

Refletidas as vantagens e os inconvenientes dos diversos instrumentos de investigação em educação, optámos pelo método de investigação quantitativo que tem como objetivo a identificação e exibição de dados, indicadores e tendências observáveis, através da aplicação de um inquérito, por questionário (se o questionário é aplicado sem a presença de um entrevistador).

O método quantitativo possibilita apelar a instrumentos de recolha de dados organizados para análise de informação objetiva, em condições orientadas. A utilização de uma metodologia quantitativa permite exibir resultados do estudo através de procedimentos estatísticos.

Tornou-se vantajoso escolher um método caracterizado por recolher, através da expressão escrita, as informações de uma forma relativamente mais rápida, que fosse benéfico à compreensão do posicionamento e das opiniões dos professores e pais face à inclusão da criança com síndrome de Angelman, que conjuntamente garantisse a confidencialidade e o anonimato das respostas dos sujeitos e não atrapalhasse as atividades normais dos professores.

Sousa (2005), considera o questionário da seguinte forma:

“Podemos considerar o questionário como uma técnica de investigação em que se interroga por escrito uma série de sujeitos, tendo como objectivo conhecer as suas opiniões, atitudes, predisposições, sentimentos, interesses, expectativas, experiências pessoais, etc. Aplicar um questionário é interrogar um determinado número de sujeitos, tendo em vista uma generalização, ou melhor, o suscitar de um conjunto de respostas individuais, em interpretá-las e generalizá-las.”.

O mesmo autor refere que um questionário questiona, pergunta, interroga. Derivado do termo latino *quaestionarium*, a palavra questionário designa uma série de questões ou perguntas sobre um dado assunto.

Na nossa investigação elaborámos três questionários autoadministrados sem a presença do entrevistador, constituídos maioritariamente por questões fechadas e por algumas abertas de forma a completar e contextualizar a informação quantitativa obtida por outras variáveis.

Durante o processo de construção, passámos por várias tentativas de formulação das questões, de forma a adquirir exatidão que faça com que os indivíduos compreendam o que lhes é perguntado.

Para melhor clarificar a elaboração do questionário adotámos como referência alguns dos conselhos de (Fox, 1981 citados por Dias, 1996):

- Limitação do universo de perguntas, para que os sujeitos dediquem o menor tempo possível à sua resposta;
- Estruturação do modelo de resposta, para que os sujeitos não sejam confrontados com respostas longas e pouco interessantes;
- Incluir um bloco introdutório e elucidativo dos objetivos da pesquisa, condições de anonimato e agradecimentos.

Tivemos igualmente em consideração as habilitações e o público-alvo; a organização das questões seguindo um percurso lógico; para que não tivessem mais que um significado, as questões não foram ambíguas, para não levar a diferentes interpretações; a mudança de tema dentro do questionário que normalmente identifica um novo bloco de questões, foi introduzida por um título de apresentação; finalmente as questões foram desenvolvidas com clareza, coerência e neutralidade.

Todo o questionário é composto por um conjunto estruturado de perguntas, antecipadamente definidas na sua ordem e conteúdo, garantindo a confidencialidade e o anonimato de todas as respostas dos sujeitos.

Desta forma, o questionário dirigido aos professores do 1º ciclo do concelho da Calheta é composto por três partes com um total de 21 questões: a primeira relativa à identificação de dados pessoais e profissionais dos inquiridos; a segunda relativa à formação académica e profissional, constituída por um conjunto de questões fechadas dicotómicas (Sim/Não), que surgem de modo a conferir alguma liberdade nas opiniões aos sujeitos inquiridos; a terceira relativa à inclusão.

O questionário aos professores dos portadores de síndrome de Angelman não se encontra dividido por partes e é constituído por 12 questões.

Finalmente o questionário dirigido aos pais dos portadores da síndrome é constituído igualmente por três partes com 24 questões. A primeira com a caracterização pessoal e profissional dos pais, a segunda pela caracterização pessoal do portador e por último a parte relativa à inclusão.

Segundo (Silvestre et al., 2012: 159) “quando se pretende obter dados com menos profundidade e que sejam passíveis de serem comparados, o questionário é a técnica de recolha de dados apropriada.”

Antes da aplicação dos questionários, procedemos a um préteste para encontrar os problemas apresentados no instrumento de recolha de dados, para que posteriormente os inquiridos reais não encontrassem dificuldades em responder.

Na opinião de (Fortin, 1996), o préteste é um ensaio de um instrumento de medida antes da sua utilização.

Desta forma, tivemos o cuidado de testar o questionário num grupo semelhante ao da amostra (10 professores do 1º ciclo e 10 pais de crianças com necessidades educativas especiais) em estudo de forma a medir o grau de aceitação e compreensão.

Como não foram referidas sugestões que merecessem reformulação, procedeu-se à sua aplicação.

Após a recolha do questionário procedemos à sua análise de forma a efetuar o tratamento dos dados, onde apelamos a vários programas informáticos, designadamente o processador de texto Word e folha de cálculo Excel;

2.6 Tratamento de dados

2.6.1 40 professores, distribuídos pelo 1º ciclo do ensino básico pertencentes a escolas básicas do concelho da Calheta (Madeira)

Parte I – Características pessoais e profissionais

1. Idade:

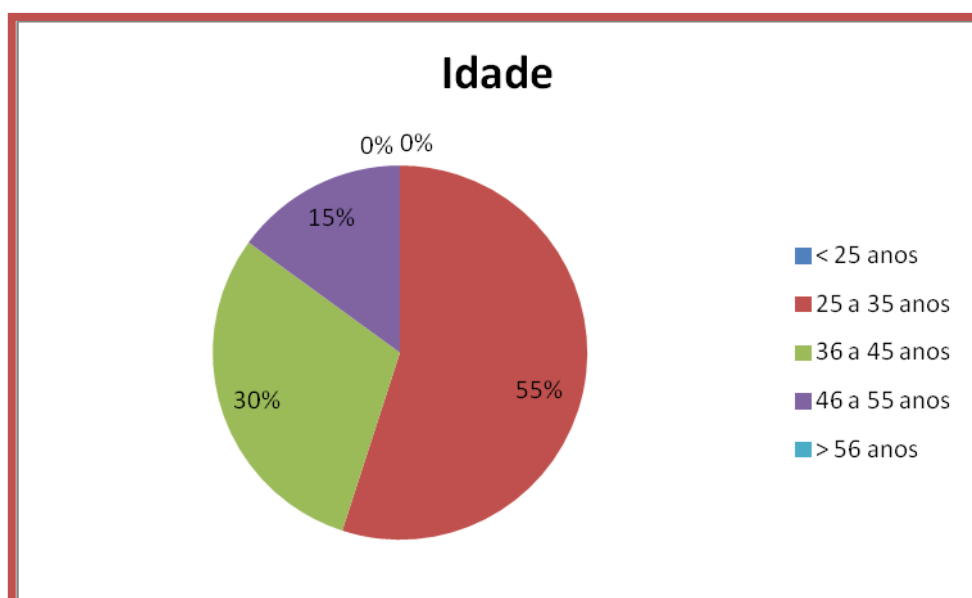


Gráfico 1-distribuição dos sujeitos da amostra em função da idade

Observando o gráfico 1, podemos detetar que 55% dos inquiridos têm idades compreendidas entre os 25 e os 35 anos, 30% tem idades compreendidas entre os 36 e os 45 anos e 15% entre os 46 e os 55 anos. Concluimos que dos 40 inquiridos, a maior percentagem refere-se ao grupo entre os 25 e 35 anos de idade.

2. Género:

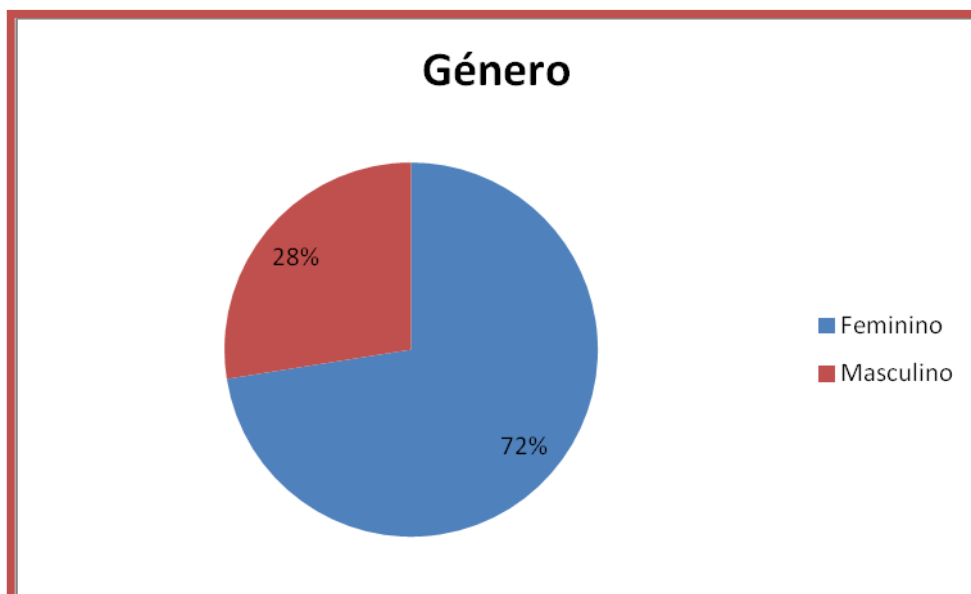


Gráfico 2-distribuição dos sujeitos da amostra em função do género

Com base na observação do gráfico, podemos referir que 72% dos inquiridos são do sexo feminino e apenas 28% do sexo masculino.

3. Habilitações Académicas:

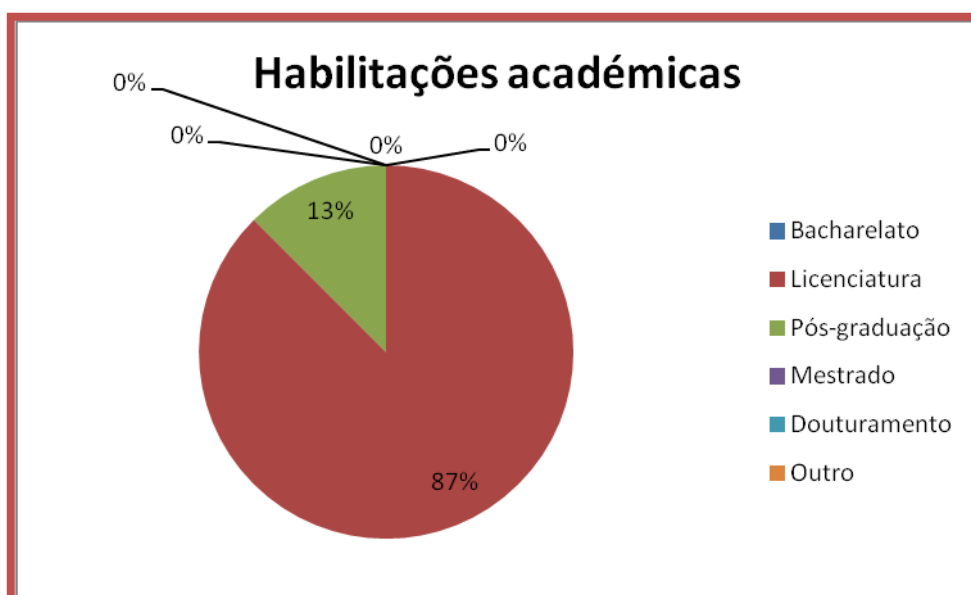


Gráfico 3-distribuição dos sujeitos da amostra em função das habilitações académicas

Quanto às habilitações académicas, tendo como referencia o gráfico podemos concluir que dos 40 inquiridos 87% possuem licenciatura e 13% Pós-Graduação.

4. Categoria Profissional:

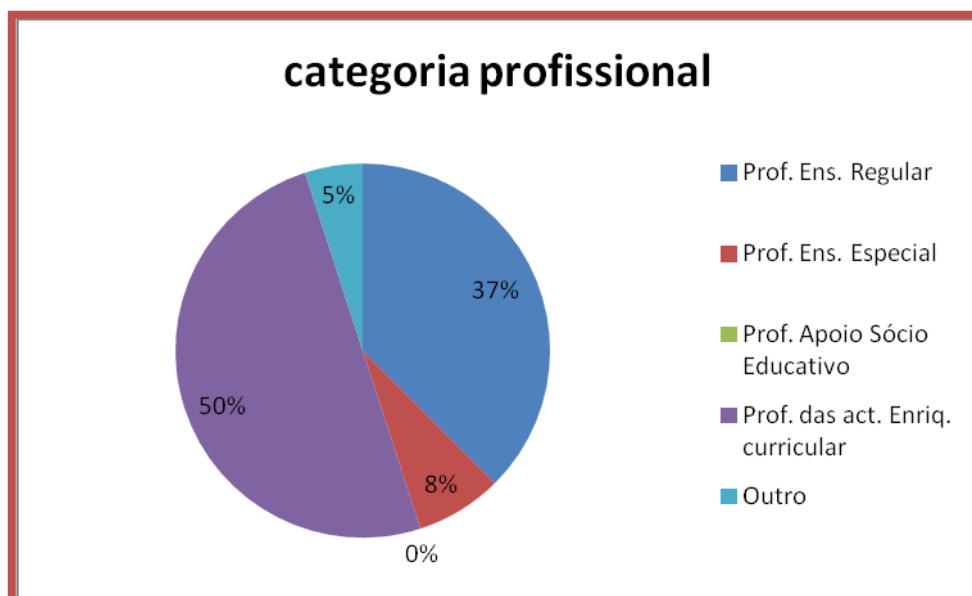


Gráfico 4-distribuição dos sujeitos da amostra em função da categoria profissional

Com base na observação do gráfico, 50% dos inquiridos são professores das atividades de enriquecimento curricular, 37% são professores do ensino regular, 8% do ensino especial e por último os restantes 5% referem-se a outros.

5. Tempo de serviço prestado

No que concerne ao tempo de serviço dos professores, o gráfico 5 indica-nos que 2% têm entre 0 a 5 anos de serviço; 65% entre 5 a 12 anos; 15% entre 13 a 19 anos; 13% entre 20 a 26 anos e 5% com 27 anos ou mais. Podemos concluir que a maioria dos inquiridos possui de 5 a 12 anos de serviço.

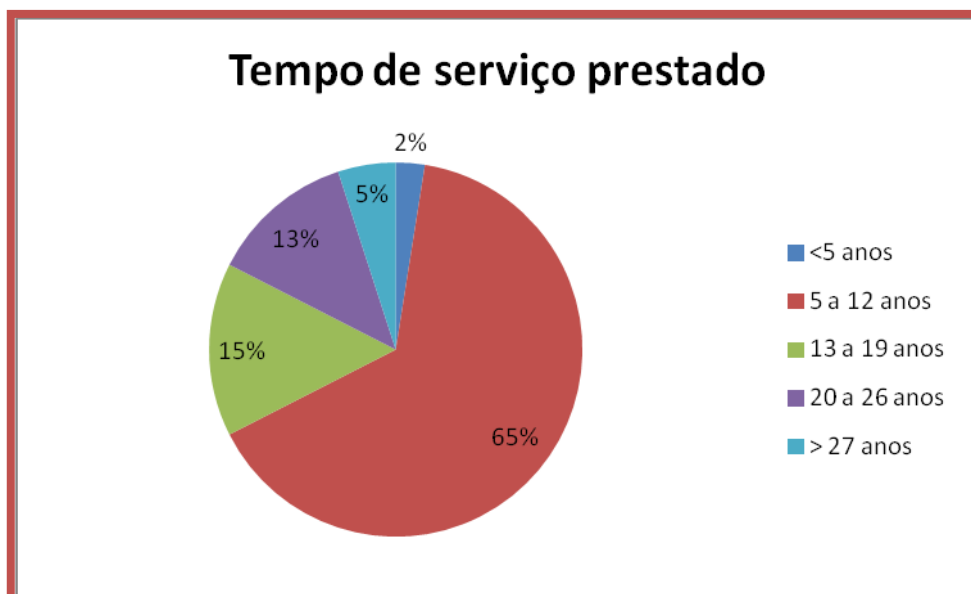


Gráfico 5-distribuição dos sujeitos da amostra em função do tempo de serviço prestado

Parte II – Formação académica e profissional

1. Que tipo de instituição de ensino superior frequentou na sua formação inicial?



Gráfico 6-distribuição dos sujeitos em relação ao tipo de instituição de ensino superior que frequentaram na sua formação inicial

Com base no gráfico podemos constatar que 78% dos inquiridos frequentou uma instituição pública e 22% uma instituição privada.

1.1.Nome da instituição que frequentou:

A instituição de ensino superior, que os 40 inquiridos frequentaram, revela-se bastante heterogénea como indica o gráfico 7.

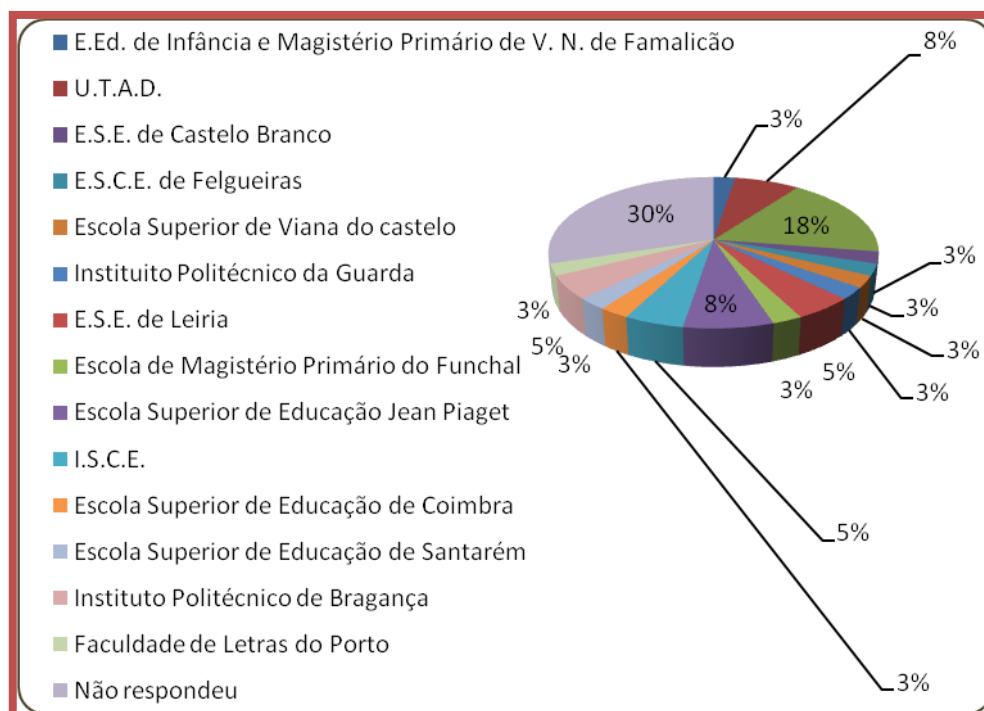


Gráfico 7-distribuição dos sujeitos pelo nome da instituição que frequentaram

2. Na sua formação inicial teve alguma disciplina relacionada com a Educação Especial?

Podemos referenciar, com base na observação do gráfico 8, que 57% dos inquiridos teve uma disciplina relacionada com a educação especial na sua formação inicial e 43% não teve.

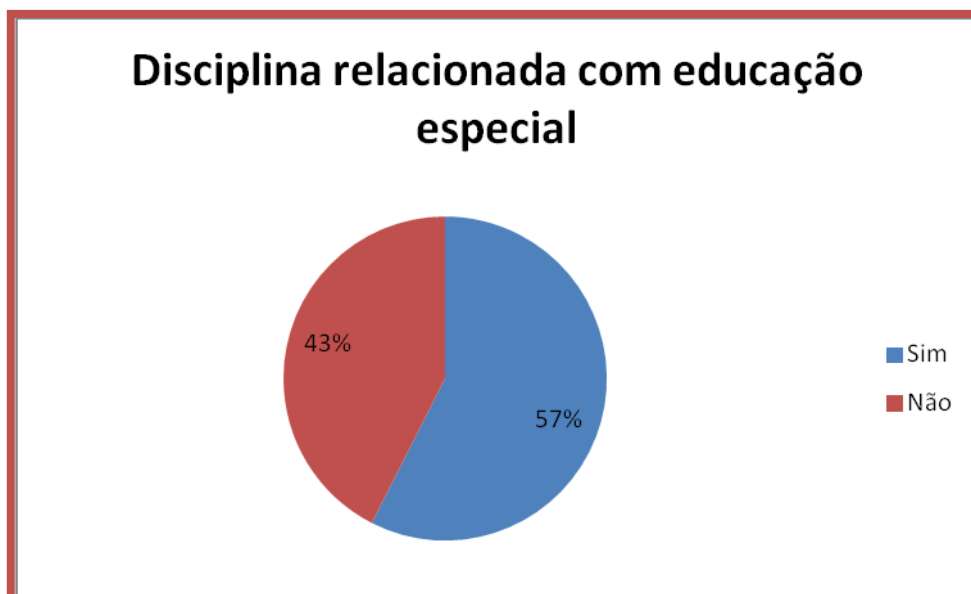


Gráfico 8-distribuição dos sujeitos pela sua formação inicial: se tiveram alguma disciplina relacionada com a educação especial

3. Alguma vez lecionou turmas com alunos portadores com síndrome de Angelman?



Gráfico 9-distribuição dos sujeitos em função do lecionamento de turmas com alunos portadores de síndrome de Angelman

Visualizando o gráfico podemos concluir que 5% (2) dos inquiridos já lecionaram turmas com alunos portadores com Síndrome de Angelman e 95% dos inquiridos ainda não

lecionaram. Concluindo, a maioria dos inquiridos não lecionaram turmas com alunos portadores de síndrome de Angelman.

3.1. Se sim, achou a experiência positiva?

Dos professores que lecionaram turmas com alunos portadores de síndrome de Angelman, 100% dos inquiridos consideraram a experiência positiva, opondo-se aos 0% que não consideraram a experiência positiva.



Gráfico 10-distribuição dos sujeitos em relação a quem achou a experiência positiva

3.2. O facto de ter lecionado despertou-lhe curiosidade em obter maior conhecimento sobre a intervenção com alunos portadores de Síndrome de Angelman?

Estatisticamente o gráfico 11 aponta 100% para a resposta “Sim”. Mostrando assim, que os professores têm curiosidade em obter maior conhecimento sobre a intervenção com alunos portadores de síndrome de Angelman.



Gráfico 11-distribuição dos sujeitos da amostra em função da obtenção de maior conhecimento sobre a intervenção com alunos portadores de síndrome de Angelman

1. Possui formação para dar uma resposta educativa adequada às necessidades do aluno com síndrome de Angelman?

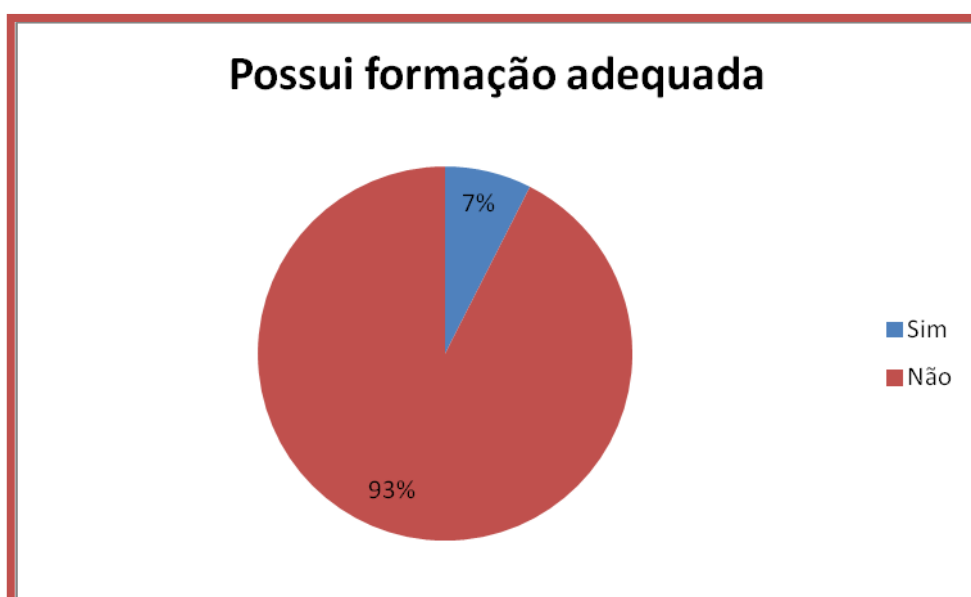


Gráfico 12-distribuição dos sujeitos em função da formação adequada para dar resposta aos alunos com síndrome de Angelman

Observando o gráfico 12, podemos constatar que a esmagadora maioria dos docentes (93%) afirma não ter formação específica para dar uma resposta educativa adequada ao aluno com síndrome de Angelman. Apenas 7% dos professores dizem ter formação para responder adequadamente às necessidades destes alunos.

1.1. Se sim, como é que a adquiriu?

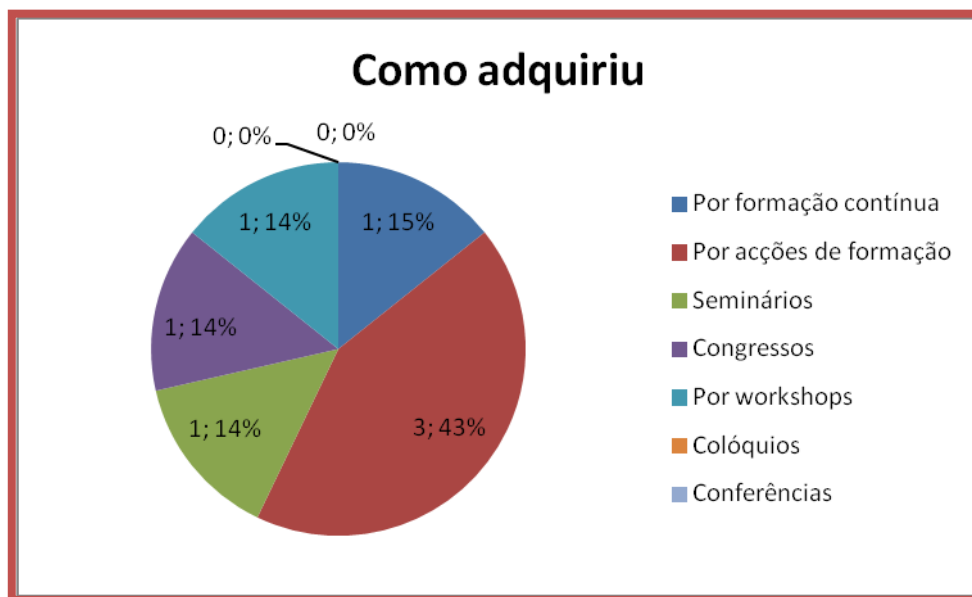


Gráfico 13-distribuição dos sujeitos em relação à forma como adquiriram a formação

Nesta análise somente três inquiridos responderam. Dos três inquiridos que responderam afirmativamente à questão anterior, destacamos o papel fundamental das ações de formação, tendo sido frequentada por todos.

2. Sente necessidade de formação / atualização?

De acordo com os dados do gráfico 14, cerca de 97% dos inquiridos sente necessidade de formação/atualização relativamente à síndrome de Angelman, os outros 3% revela não necessitar de formação/atualização.



Gráfico 14-distribuição dos sujeitos em função da necessidade de formação/atualização

3. O professor no ensino regular poderá dar uma resposta adequada aos alunos com síndrome de Angelman sem ter uma formação especializada?

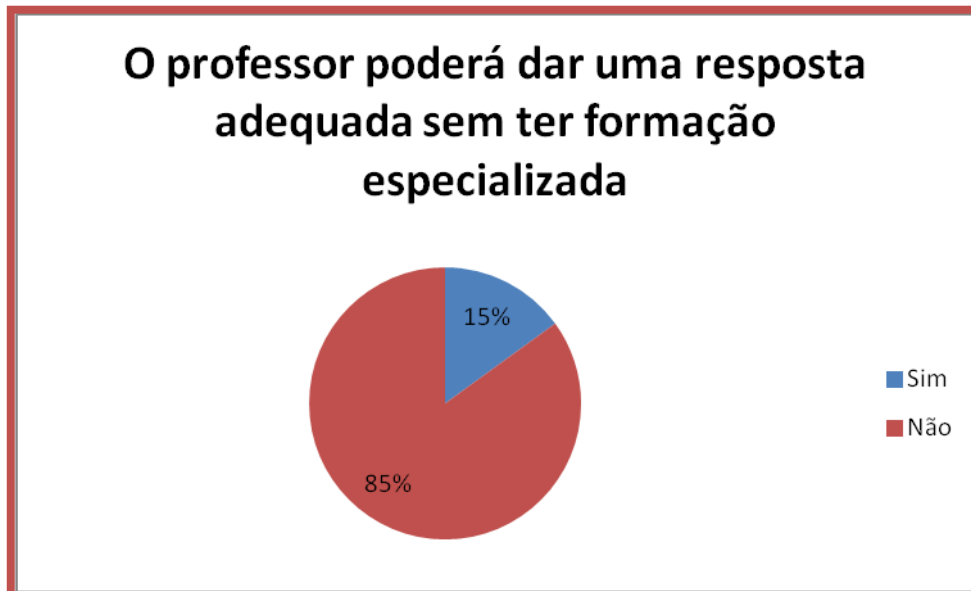


Gráfico 15-distribuição dos sujeitos em relação à resposta adequada aos alunos com síndrome de Angelman sem ter formação especializada

Observando o gráfico 15, podemos constatar que 85% dos docentes concorda que o professor do ensino regular não poderá dar uma resposta adequada aos alunos com

síndrome de Angelman sem ter uma formação especializada opondo-se aos 15% que concordam que sim.

Parte III – Inclusão

1. Os alunos com síndrome de Angelman devem estar incluídos em turmas do ensino regular?

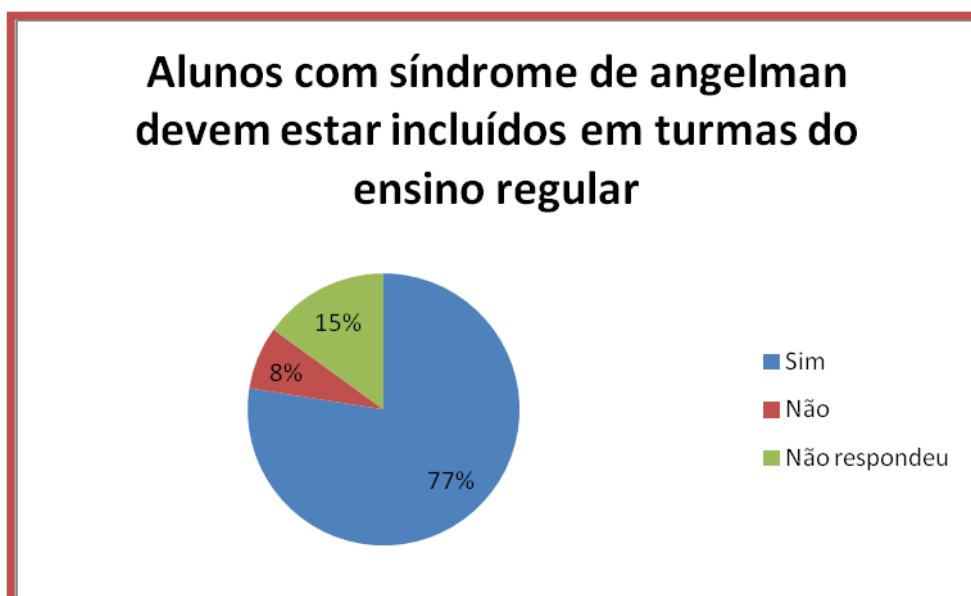


Gráfico 16-distribuição dos sujeitos em relação ao aluno com síndrome de Angelman inserido no ensino regular

Observando o gráfico 16, podemos constatar que 77% dos docentes concorda com a inclusão, em contraste com 8% dos docentes, que discordam. Podemos ainda visualizar que 15% dos inquiridos optaram por não responder a esta questão.

2. Na sua opinião, o professor deve desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão de alunos portadores de síndrome de Angelman no ensino regular?

Ao analisar o gráfico 17, podemos observar que a grande maioria dos professores (80%) está de acordo em desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão

de alunos portadores de síndrome de Angelman no ensino regular, 5% responderam que não e os restantes 15% não responderam



Gráfico 17-distribuição dos sujeitos pela opinião se o professor deve desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão de alunos com síndrome de angelman

3. A inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto?

Atendendo aos valores do gráfico 18, 62% dos inquiridos referem que a inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto, 20% referem que não beneficia e os restantes 18% não responderam.

A inclusão beneficia o processo de ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto

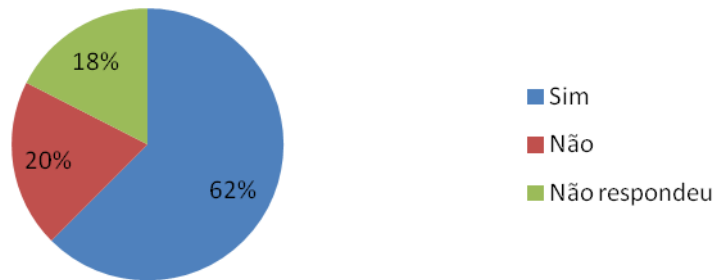


Gráfico 18-distribuição dos sujeitos em relação ao benefício da inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares

4. Considera que na sua escola/agrupamento existe uma prática de educação inclusiva?

Prática de educação inclusiva na escola

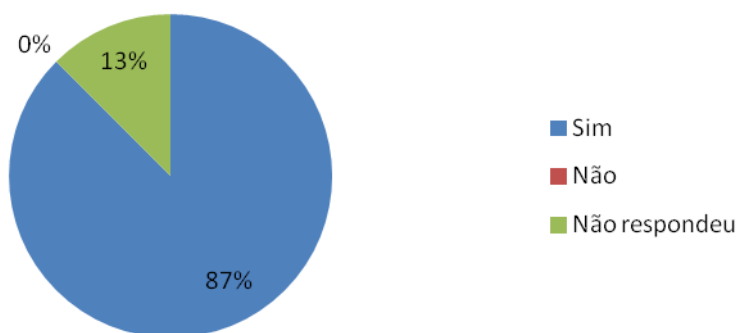
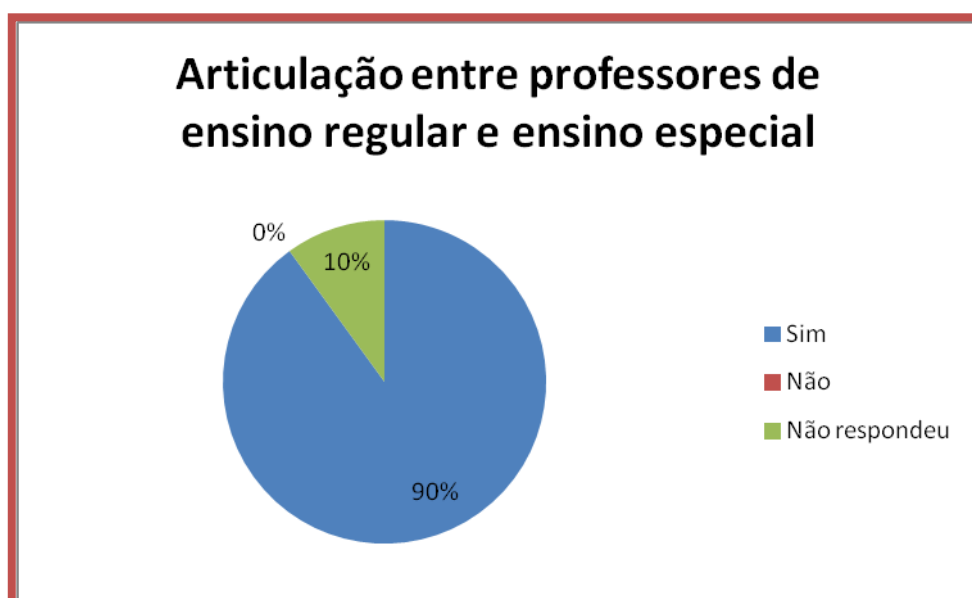


Gráfico 19-distribuição dos sujeitos pela existência de uma prática de educação inclusiva na escola/agrupamento

Concluimos que perante os dados estatísticos do gráfico 19, 87% dos professores reconhece existir uma prática de educação inclusiva na sua escola/agrupamento e 13% optaram por não responder.

5. Na sua escola / agrupamento existe uma boa articulação entre professores do ensino regular e os professores de educação especial?

Ao observar gráfico 20 podemos verificar que a maioria dos inquiridos (90%) afirma existir uma boa articulação entre os professores do ensino regular e os professores do ensino especial. Os restantes 10% dos inquiridos não responderam à questão.



Grfico 20-distribuio dos sujeitos em relao à existncia de uma boa articulaco entre os professores do ensino regular e os professores de educao especial

6. O que acha da Incluso/Integrao no ensino regular das crianas portadoras de sndrome de Angelman atendendo aos recursos materiais e humanos disponveis?

Relativamente à incluso/integrao no ensino regular das crianas portadoras de sndrome de Angelman atendendo aos recursos materiais e humanos disponveis 66% dos inquiridos afirmam que necessitam de mais recursos materiais e humanos, 17% afirma que estas

crianças devem estar em escolas especiais, 15% afirma ser importante e positiva e finalmente 2% não responderam.

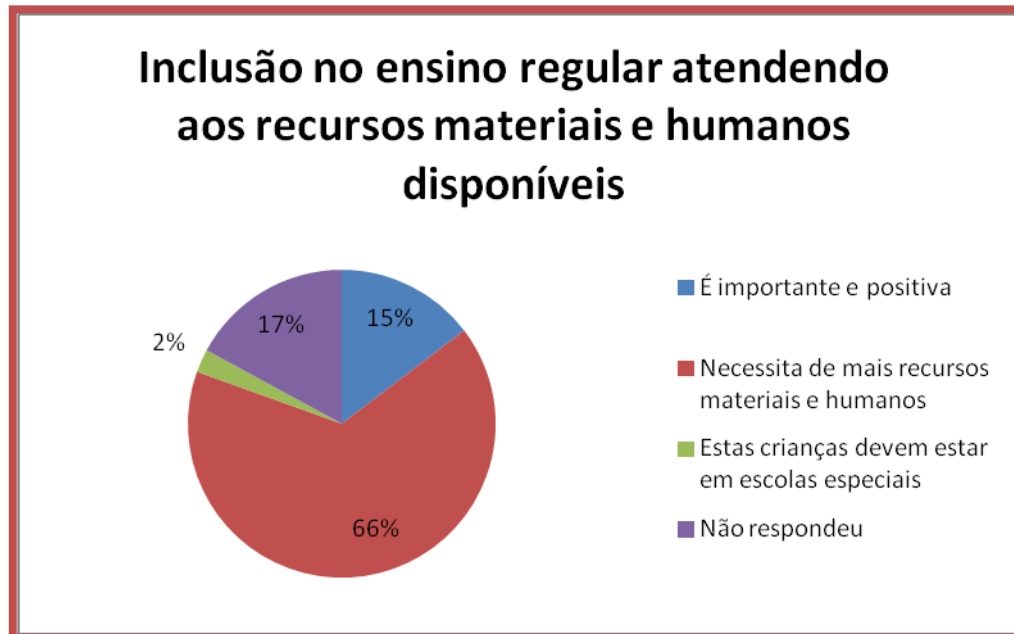


Gráfico 21-distribuição dos sujeitos em relação à inclusão no ensino regular das crianças portadoras de síndrome de Angelman atendendo aos recursos disponíveis

2.6.2 Professores dos portadores de síndrome de angelman

1. Tempo de serviço

No que concerne ao tempo de serviço dos professores do portador da síndrome em estudo, o gráfico 22 indica-nos que 12% têm menos 5 anos de serviço; 12% entre 5 a 10 anos; 23% entre 10 a 15 anos; 43% entre 15 a 20 anos e 10% mais de 20 anos. Podemos concluir que a maior percentagem aponta para os inquiridos que possuem de 15 a 20 anos de serviço.

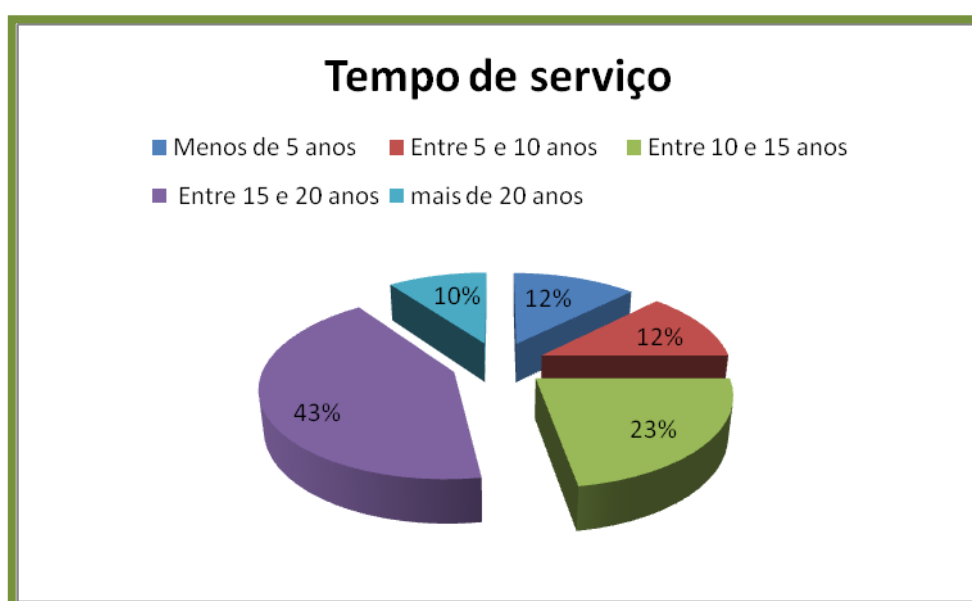


Gráfico 22-distribuição dos sujeitos da amostra em função do tempo de serviço

2. Habilitações Académicas

Quanto às habilitações académicas, tendo como referencia o gráfico 23, podemos concluir que dos 40 inquiridos 45% possuem licenciatura, 32% pós-graduação, 20% mestrado e 3% outros, nomeadamente licenciatura em curso.

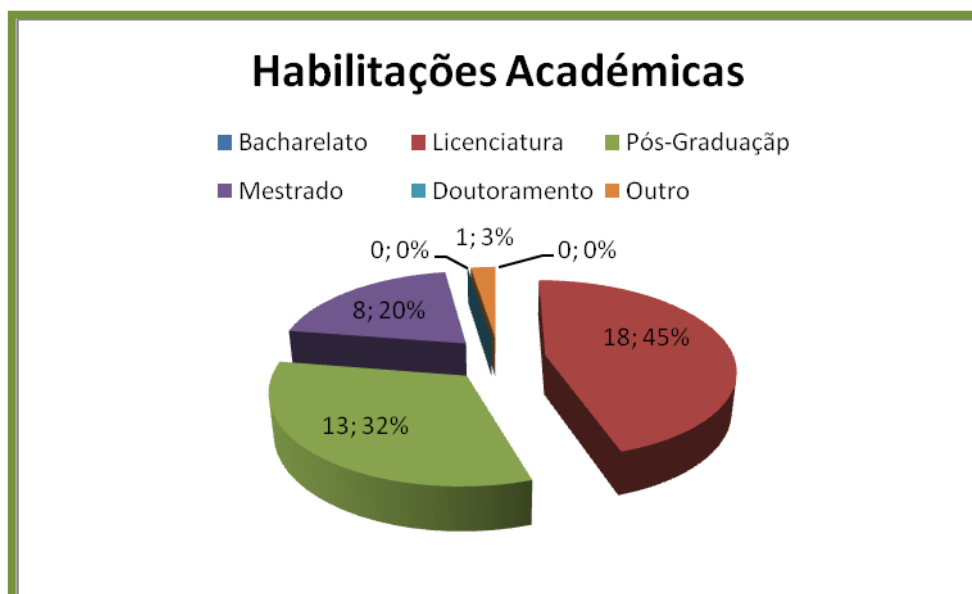


Gráfico 23-distribuição dos sujeitos da amostra em função das habilitações académicas

3. Categoria profissional

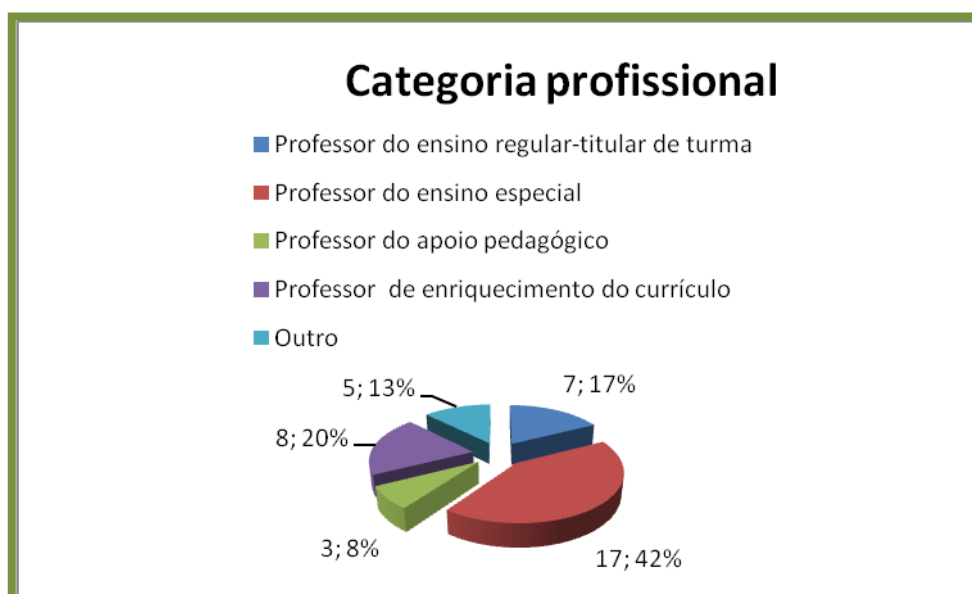


Gráfico 24-distribuição dos sujeitos da amostra em função da categoria profissional

Como podemos observar no gráfico 24, 42% são professores do ensino especial, 20% professores das atividades de enriquecimento do currículo, 17% professores do ensino regular- titular de turma, 13% categorizados por outros (professores estagiários e terapeuta ocupacional) e os restantes 8% referem-se a professores do apoio pedagógico

4. É a favor da inclusão de crianças com síndrome de Angelman em turmas regulares?

Observando o gráfico 25, podemos constatar que 97% dos professores concordam a inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares, em contraste com 3% dos professores que discordam.

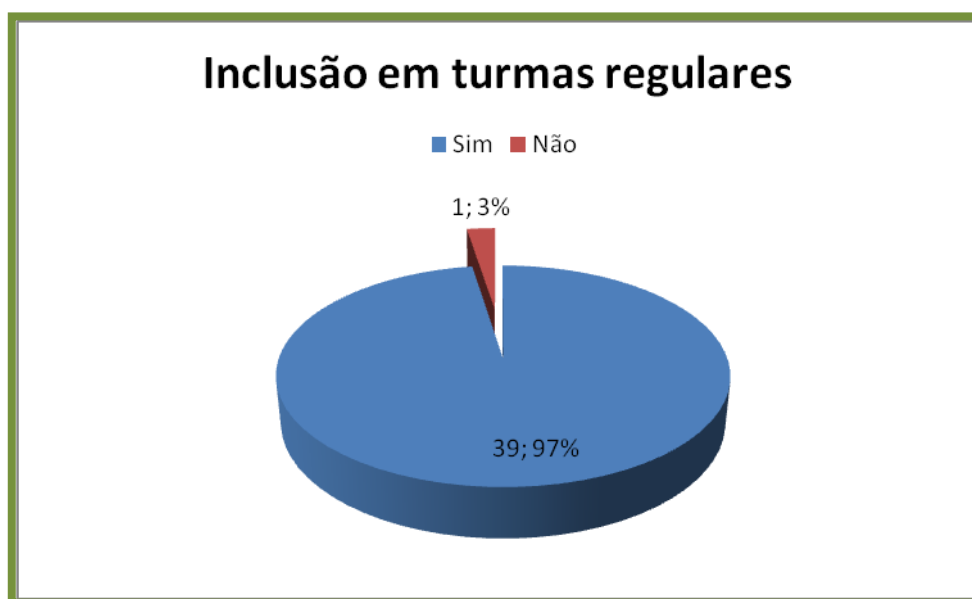


Gráfico 25-distribuição dos sujeitos em relação ao aluno com síndrome de angelman inserido no ensino regular

5. O professor do ensino regular (1ºciclo) necessita de formação especializada para proceder a uma gestão inclusiva de alunos com síndrome de Angelman?

Estatisticamente o gráfico 26 aponta-nos que 77% dos inquiridos referem que o professor do ensino regular (1ºciclo) necessita de formação especializada nesta área para assim proceder a uma gestão inclusiva adequada dos alunos, em contraste com os 23% que referem não necessitarem.



Gráfico 26-distribuição dos sujeitos da amostra pela necessidade do professor do ensino regular obter formação especializada para dar uma resposta adequada

6. Possui formação para dar uma resposta educativa adequada às necessidades do aluno com síndrome de Angelman?



Gráfico 27-distribuição dos sujeitos em função da formação adequada para dar resposta aos alunos com síndrome de Angelman

Dos 40 inquiridos, 47% indica possuir formação adequada às necessidades do aluno com síndrome de Angelman e 53% indica não possuir formação adequada.

6.1. Se "Sim" como a adquiriu?

Nesta análise somente 19 inquiridos responderam. Nas respostas destacamos a frequência em ações de formação com 53%. A variante "Outros" apresenta 42% referindo-se a especialização, mestrado, internet, pós-graduação. Finalmente os restantes 5% referem-se à frequência de *workshops*.



Gráfico 28-distribuição dos sujeitos em relação à forma como adquiriram a formação

7. Sente necessidade de formação/atualização nesta área?

O gráfico 29 remete-nos a informação que 42% dos inquiridos sente muita necessidade de formação/atualização relativamente à síndrome de Angelman, 32% revela necessitar bastante de formação/atualização, 23% uma média necessidade e finalmente com 3% referem pouca necessidade de formação/atualização nesta área. Concluimos que a grande maioria sente necessidade de formação na área.

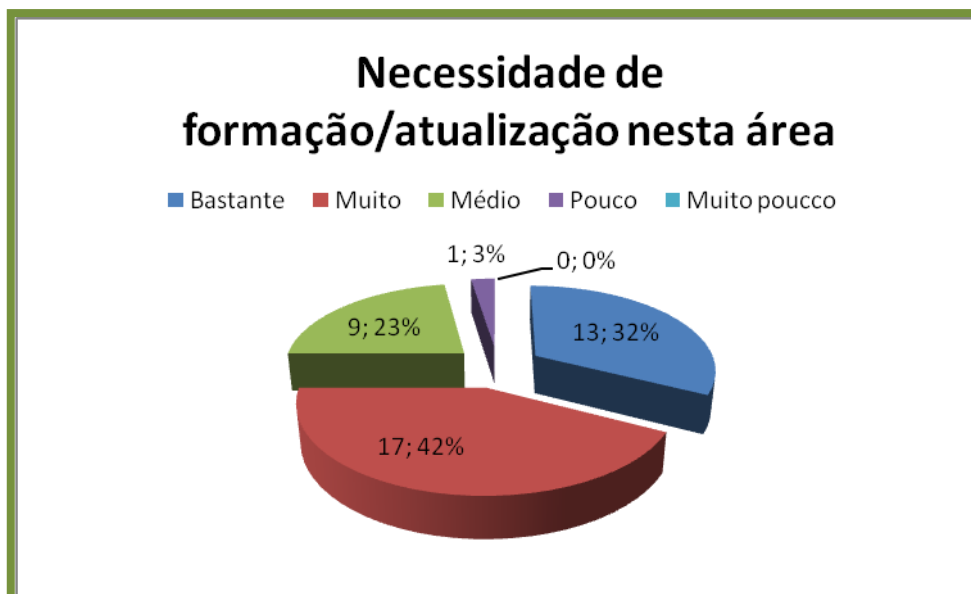


Gráfico 29-distribuição dos sujeitos em função da necessidade de formação/atualização

8. A inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo de ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto?

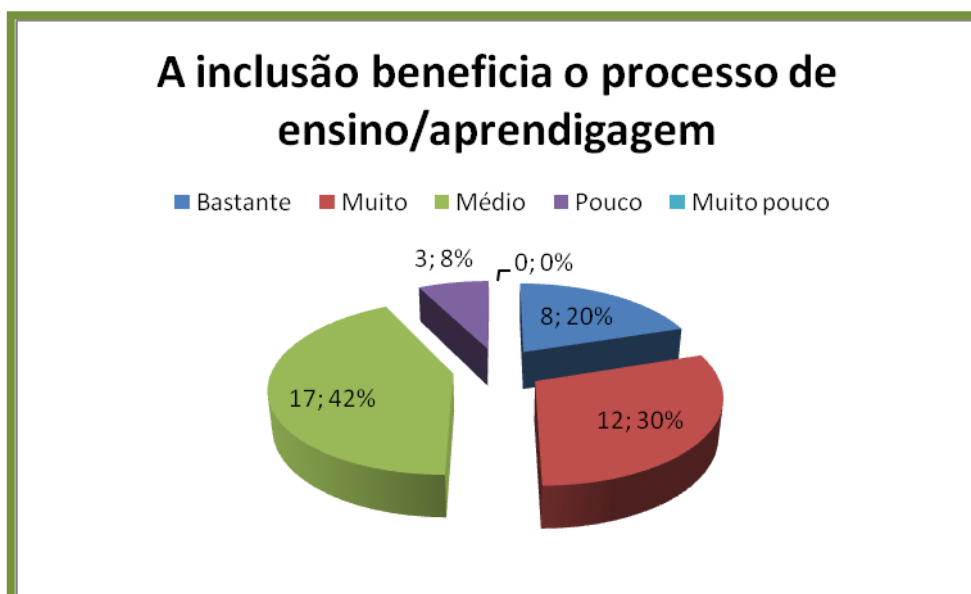


Gráfico 30-distribuição dos sujeitos em relação ao benefício da inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares

Atendendo aos valores do gráfico 30, 42% dos inquiridos referem que a inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia de forma média o processo

ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto, 30% referem que beneficia muito, 20% referem que beneficia bastante e os restantes 8% indicam que beneficia pouco.

Concluimos que na opinião dos professores a inclusão dos alunos portadores de síndrome de Angelman beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto

9. Avalie a articulação na escola/agrupamento entre professores do ensino regular e ensino especial.

Ao observar gráfico 31 verificamos que 53% dos inquiridos afirmam existir uma razoável articulação entre os professores do ensino regular e os professores do ensino especial, 42% afirma existir uma boa articulação e 5% muito boa articulação.

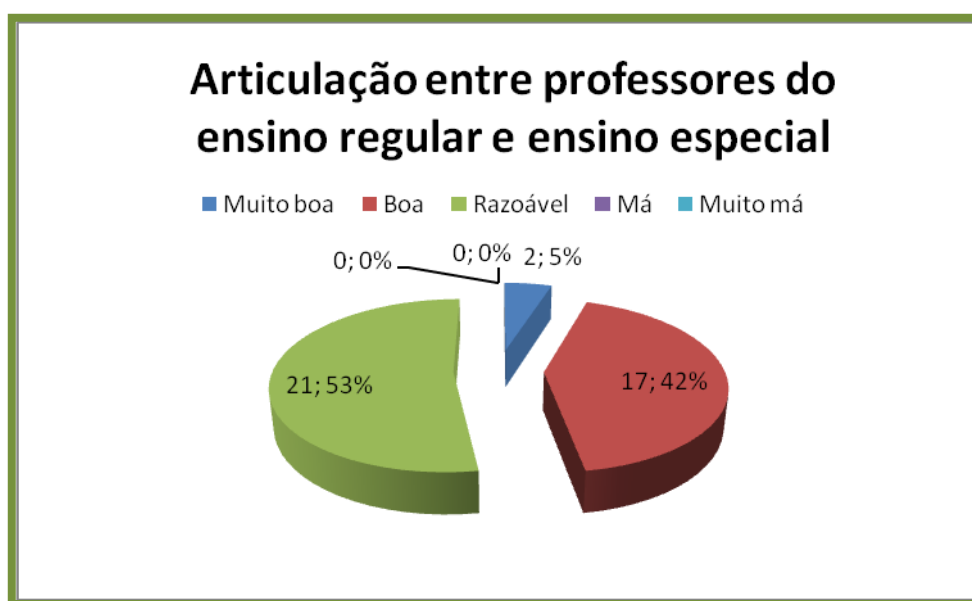


Gráfico 31-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre os professores do ensino regular e os professores de educação especial

10. Considera que na sua escola/agrupamento existe uma boa prática de educação inclusiva?

No que respeita à prática inclusiva nas escolas, 50% dos professores indicam que existe uma média prática, 43% muita prática e os restantes 7% referem existir bastante prática de educação inclusiva.



Gráfico 32-distribuição dos sujeitos pela existência de uma prática de educação inclusiva na escola

11. No seu entender, qual o obstáculo, para a escola, mais difícil de ultrapassar, no que respeita à inclusão dos portadores de síndrome de Angelman no processo de ensino/aprendizagem no ensino regular?

O gráfico 33 apresenta-nos que, dos 40 professores inquiridos, 50% indicaram a falta de cooperação entre professores na gestão inclusiva das adaptações curriculares, 23% a falta de formação especializada, 17% a falta de recursos materiais, 8% a falta de espaços físicos adaptados e 2% a falta de recursos humanos como o obstáculo mais difícil de ultrapassar, no que respeita à inclusão dos portadores de síndrome de Angelman no processo de ensino/aprendizagem no ensino regular.

Obstáculo para a inclusão na escola

- Falta de recursos humanos
- Falta de recursos materiais
- Falta de formação especializada
- Falta de cooperação entre professores na GIAC
- Falta de espaços físicos adaptados

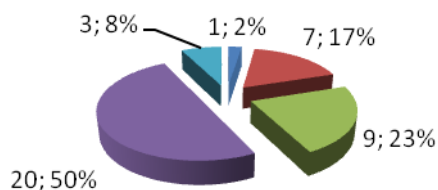


Gráfico 33-distribuição dos sujeitos em relação ao obstáculo mais difícil de ultrapassar

12. O processo ensino/aprendizagem do aluno com síndrome de Angelman deve ser conjugado com outros tipos de terapias ocupacionais?

Todos os professores, segundo a análise do gráfico 34, referiram a necessidade do processo de ensino/aprendizagem ser conjugado com outras terapias ocupacionais.

O processo de ensino/aprendizagem deve ser conjugado com terapias ocupacionais

- Sim
- Não

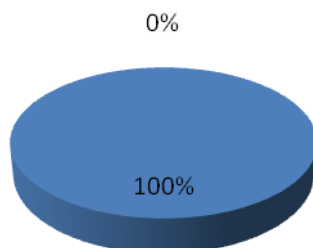


Gráfico 34-distribuição dos sujeitos em relação da necessidade de o processo de ensino/aprendizagem ser conjugado com terapias ocupacionais

2.6.3 Pais do portador de síndrome de angelman

Parte 1 - Características Pessoais e Profissionais

1. Idade

Relativamente à idade agrupamos os inquiridos em 5 grupos etários: idade inferior a 20 anos, entre 20 e 30 anos, entre 30 e 40 anos, entre 40 e 50 anos e superior a 50 anos de idade.

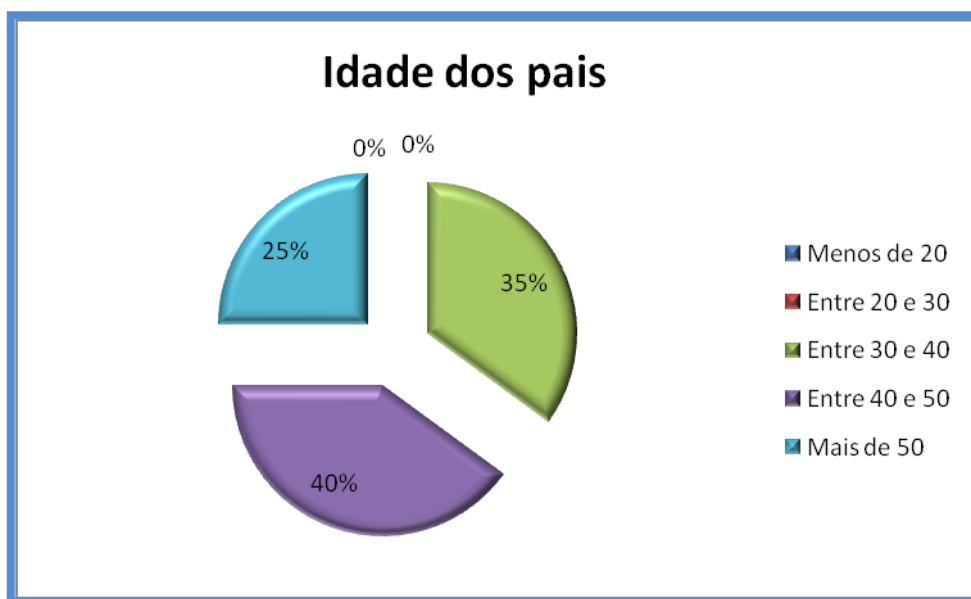


Gráfico 35-distribuição dos sujeitos da amostra em função da idade

Das 20 respostas, 7 inquiridos têm idades compreendidas entre os 30 e 40 anos de idade, 8 inquiridos entre os 40 e 50 anos de idade e 5 inquiridos com mais de 50 anos de idade.

Estatisticamente o gráfico aponta para 40% entre 40 e 50 anos de idade seguido com 35% entre os 30 e 40 e finalmente com 25% com mais de 50 anos de idade.

2. Categoria Profissional

A nossa amostra é constituída pelas mais variadas categorias profissionais revelando-se bastante heterogénea: professor, informático, técnico de laboratório, projetista, desempregado, dirigente associativo, gestor, carpinteiro, mecânico, contabilista, diretor

geral, auxiliar de ação educativa, reformado, desenhador têxtil, colorista, bancário, carteiro, doméstica, tradutor, arquiteto e secretária.

3. Zona Habitacional dos pais

Podemos constatar que os 20 inquiridos encontram-se dispersos por Portugal continental, com mais incidência na zona Centro com 50%.

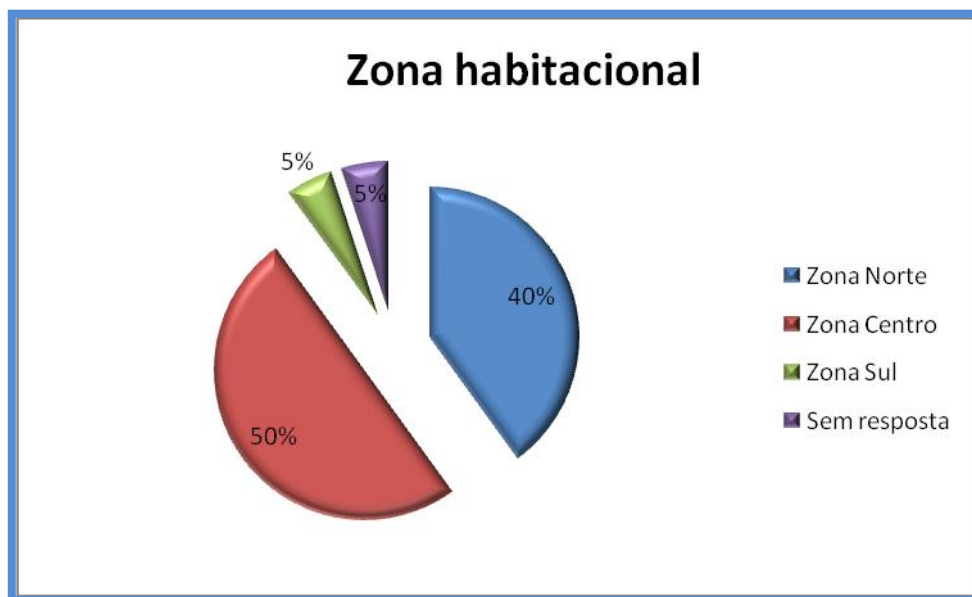


Gráfico 36-distribuição dos sujeitos da amostra em função da zona habitacional

4. Possuem algum tipo de formação na área da síndrome de Angelman?

O gráfico 37 aponta que dos 20 inquiridos, 5 responderam que "Sim", 14 responderam que "Não" e 1 inquirido optou por não responder.

Atendendo aos valores do gráfico podemos concluir uma maior incidência com 70% na qual os pais de portadores de síndrome de Angelman não possuem formação na área.

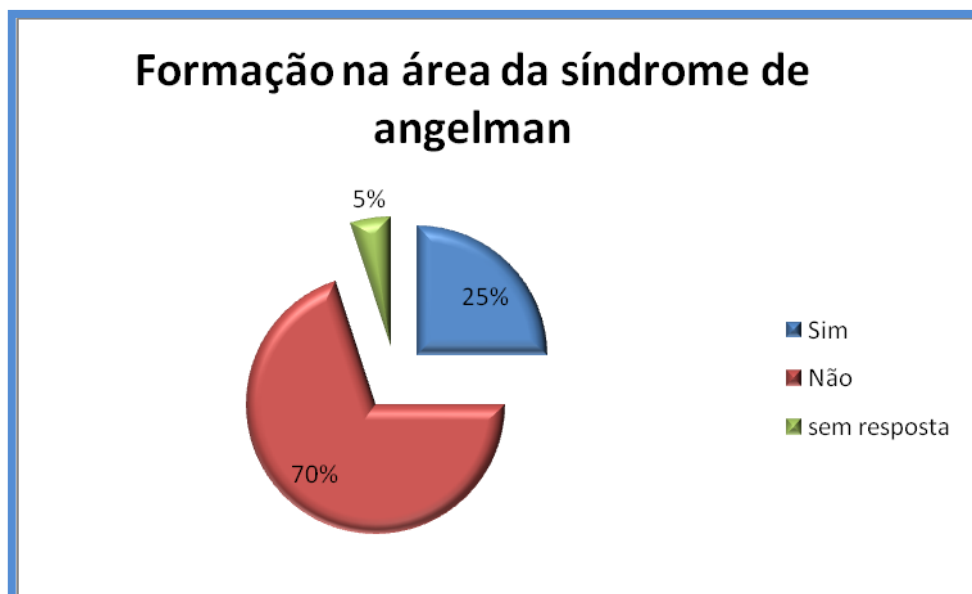


Gráfico 37-Distribuição dos sujeitos da amostra em função da formação na área síndrome de Angelman

Parte 2-Characterização do “Anjo”

1. Idade

A idade dos “Anjos” revela-se bastante heterogénea (desde os 2 anos até aos 29 anos de idade).

Estatisticamente o gráfico 38 aponta para um valor maior com 20%, correspondendo a 4 “Anjos com 10 anos de idade.

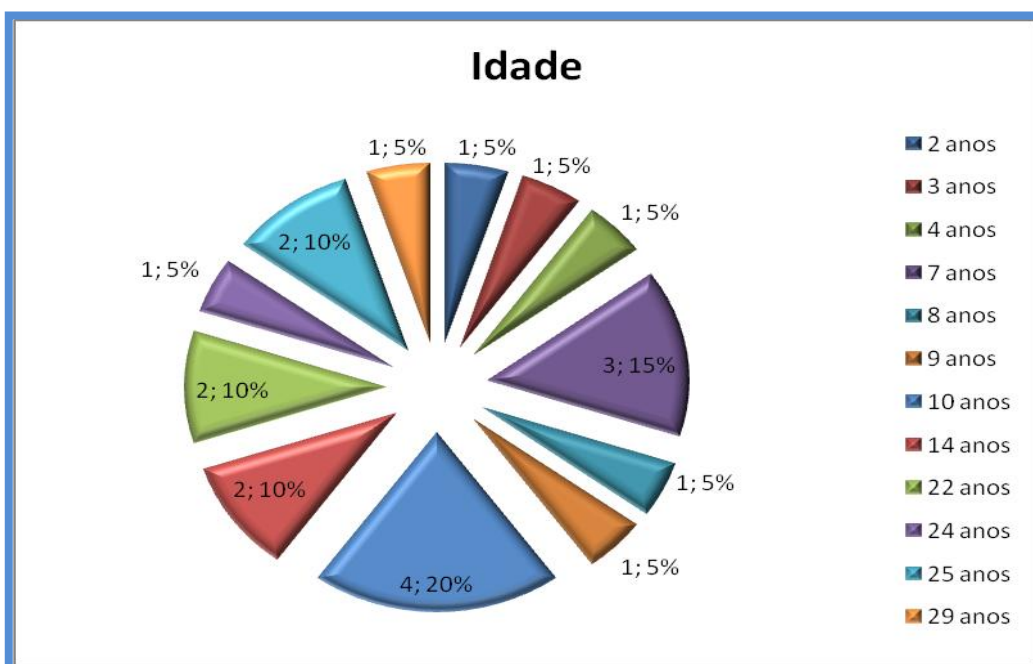


Gráfico 38-distribuição dos sujeitos da amostra em função da idade do “anjo”

2. Género

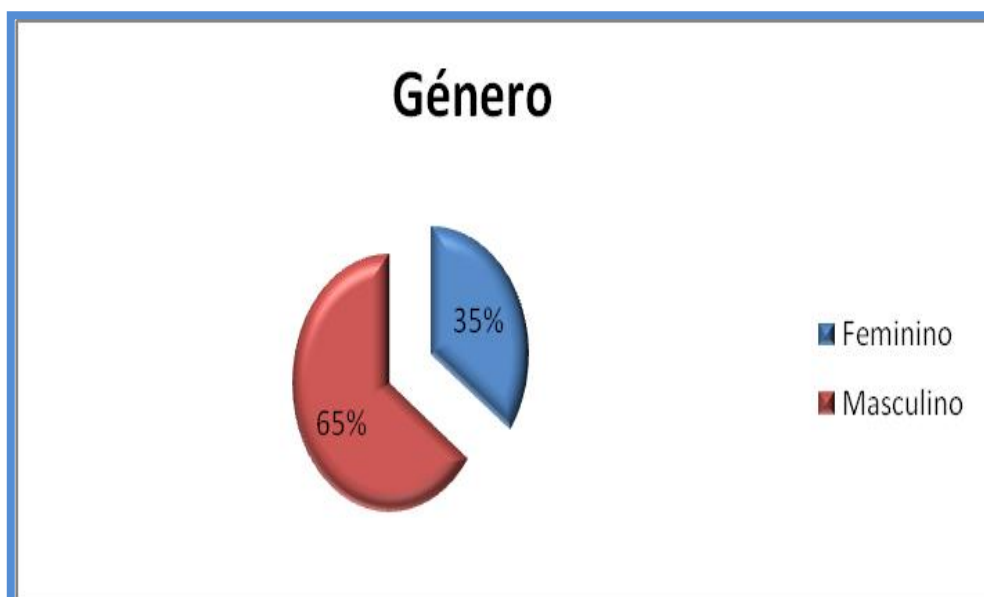


Gráfico 39-distribuição dos sujeitos da amostra em função do género do “anjo”

Quanto ao género a amostra relativa aos “Anjos” é constituída por 7 do sexo feminino e 13 do sexo masculino, ou seja, estatisticamente 35% feminino e 65% masculino.

3. Frequenta o ensino regular?

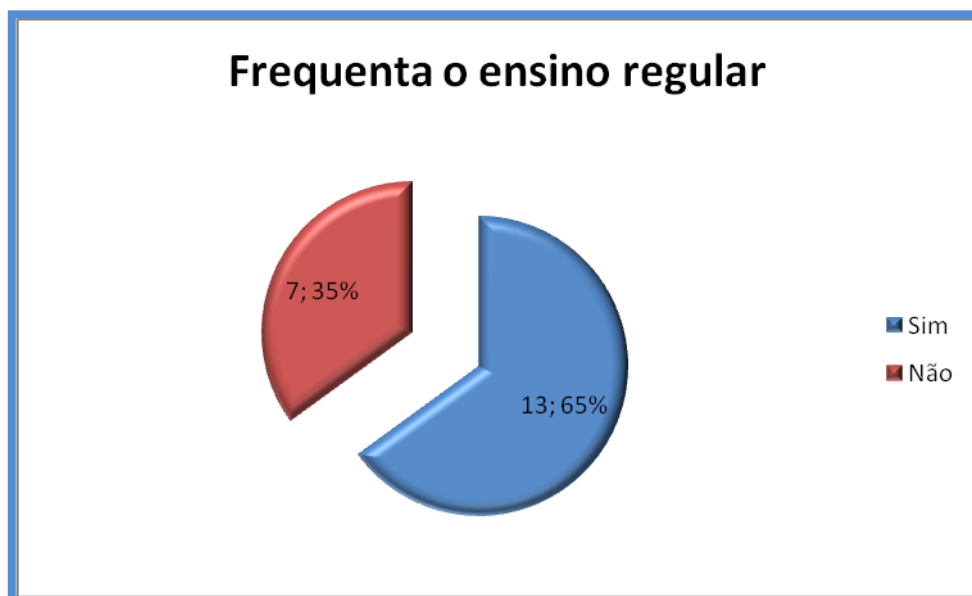


Gráfico 40-distribuição dos sujeitos em relação à frequência no ensino regular

No que concerne à frequência do “Anjo” no ensino regular, podemos analisar no gráfico que das 20 respostas, 65% frequenta o ensino regular e 35% não frequenta o ensino regular.

3.1.Se respondeu “Sim”: Pré-Escolar; 1ºciclo; Outro

No gráfico 41 constatamos que 54% frequenta o 1ºciclo, 23% frequenta o pré-escolar e 23% outro ciclo de escolaridade (das 3 respostas 1 frequenta o 2ºciclo e as restantes não descreveram).

Para melhor analisar os objetivos do nosso estudo apenas teremos 7 “Anjos” a frequentar o 1ºciclo do ensino regular.

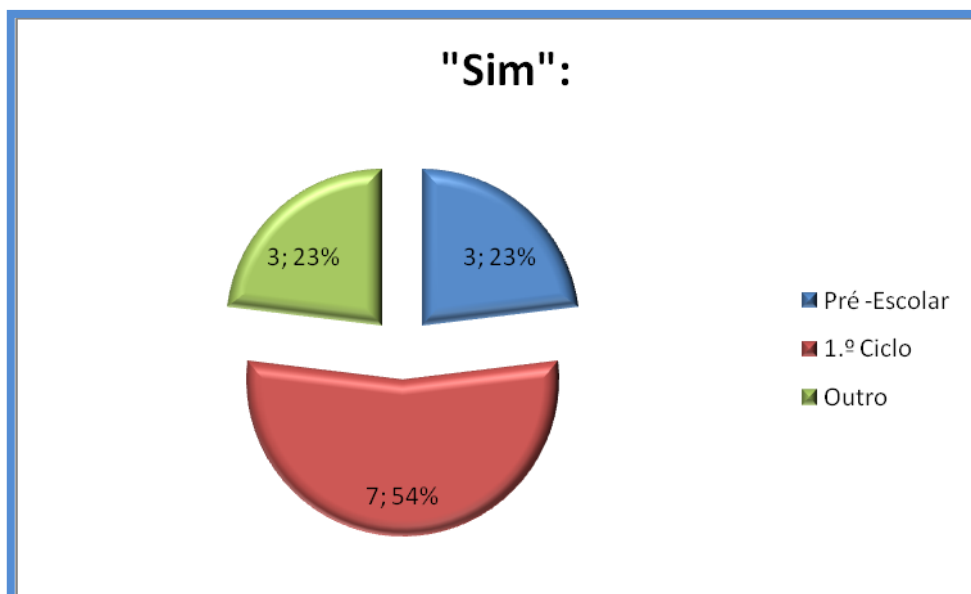


Gráfico 41-distribuição dos sujeitos em relação à resposta “Sim”

3.2.Se respondeu 1ºciclo, em que ano de escolaridade?

No que respeita ao ano de escolaridade que o portador de síndrome de Angelman frequenta, contatamos que dos sete a frequentar o 1ºciclo, dois frequentam o 2º ano, um o 3º ano e quatro o 4º ano de escolaridade.

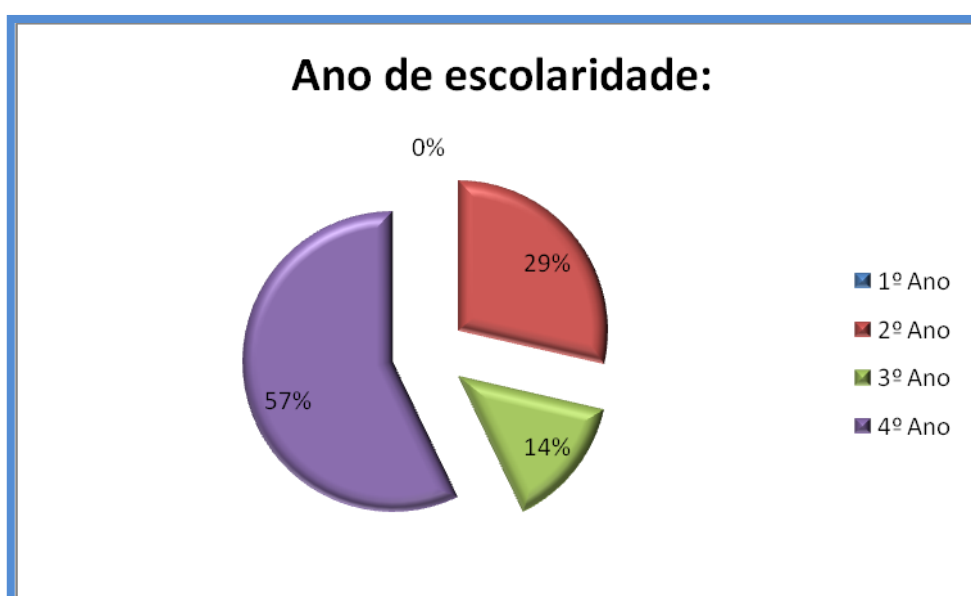


Gráfico 42-distribuição dos sujeitos em relação ao ano de escolaridade

Estatisticamente o gráfico 42 aponta para 57% a frequentar o 4º ano, 29% o 2º ano e 14% o 3º ano de escolaridade.

4. Frequenta outro tipo de instituição de apoio ao seu desenvolvimento?



Gráfico 43-distribuição dos sujeitos em relação à frequência de outras instituições

Olhando para o gráfico constatamos que 65% dos portadores de síndrome de Angelman frequentam outro tipo de instituição de apoio ao seu desenvolvimento e 35% não frequentam.

4.1.2. Indique que tipo de apoio/terapias recebe nessa instituição?

Como podemos analisar no gráfico 44, que os 65% que frequentam outra instituição de forma a complementar o seu desenvolvimento, participam em apoios/terapias tipo: terapia da fala, fisioterapia, hidroterapia, hipoterapia, terapia ocupacional, psicomotricidade, atividades livres e snoezelen.

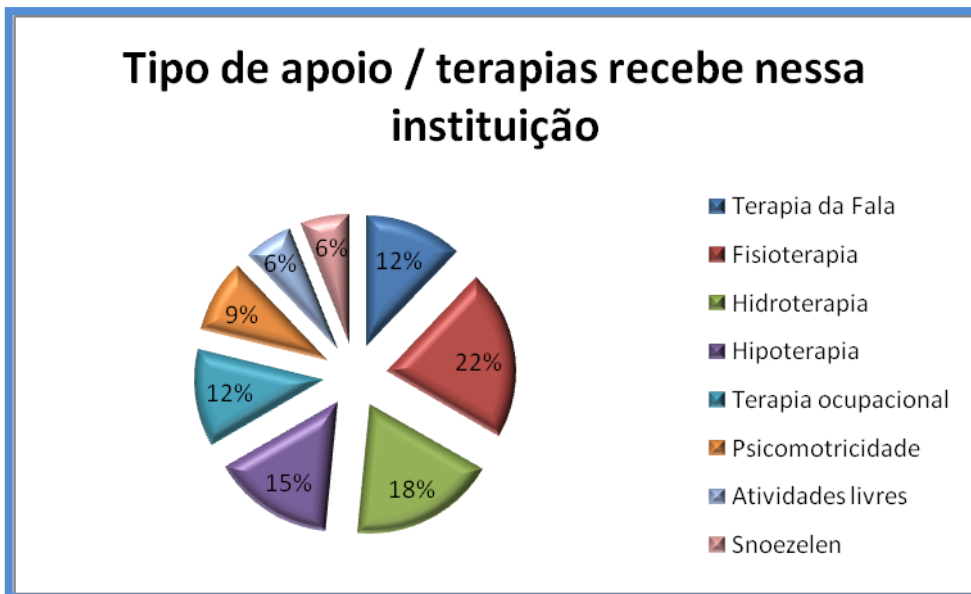


Gráfico 44-distribuição dos sujeitos pela categorização de apoios/terapias

Parte 3 – Inclusão

1. Concorda com inclusão do seu "anjo" no ensino regular?



Gráfico 45-distribuição dos sujeitos em relação à opinião se o aluno com síndrome de angelman deve estar inserido no ensino regular

Observando o gráfico 45, podemos constatar que 60% dos pais concorda com os princípios de inclusão, em contraste com 35% dos pais, que discordam. Podemos ainda visualizar que 5% dos inquiridos optaram por não responder a esta questão.

2. A sua inclusão em turmas do ensino regular beneficia o processo de ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto

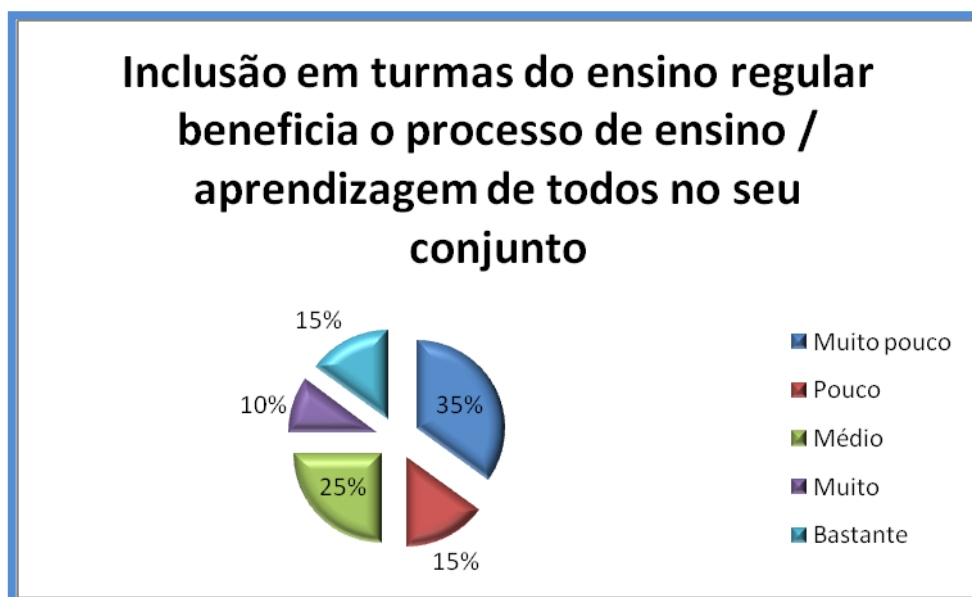


Gráfico 46-distribuição dos sujeitos em relação ao benefício da inclusão de alunos com SA em turmas regulares

Atendendo aos valores do gráfico 46, 35% dos inquiridos referem que a inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia muito pouco o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto, 25% referem “Médio”, 15% referem que beneficia pouco, outros 15% referem que beneficia bastante e os restantes 10% que beneficia muito.

Não existe uma variável muito definida, mas destacamos a percentagem superior (35%) referindo que beneficia muito pouco o processo de ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto.

3. Considera que na escola/agrupamento existe uma boa prática de educação inclusiva?

Das sete respostas, concluímos que 57% dos pais reconhece existir uma média prática de educação inclusiva na escola/agrupamento e 43% refere existir muita prática de educação inclusiva.

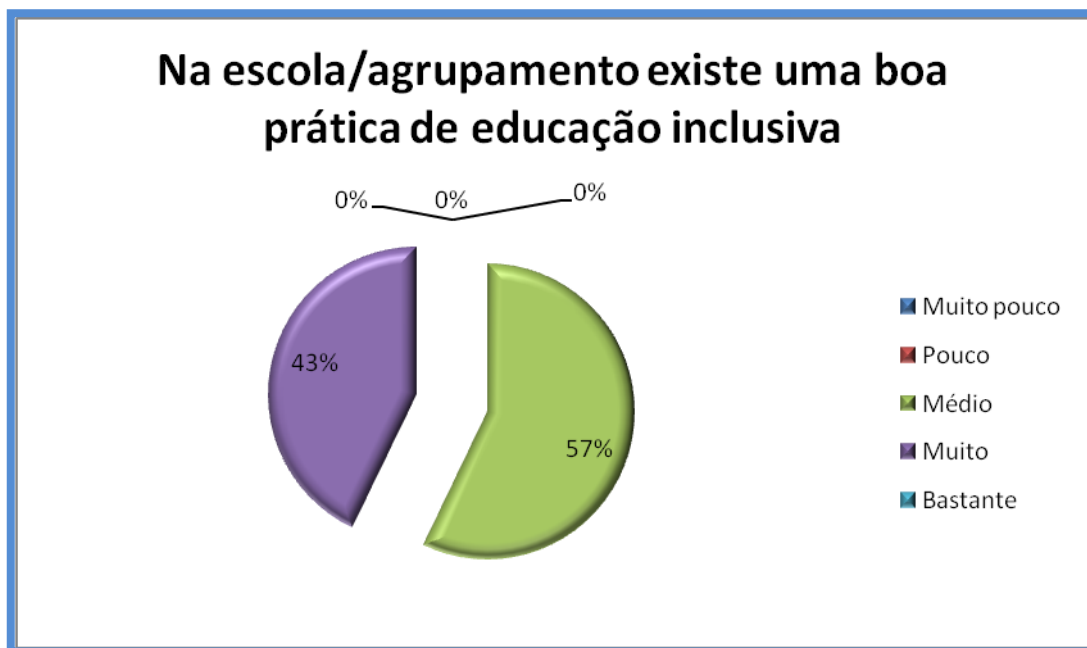


Gráfico 47-distribuição dos sujeitos pela existência de uma prática de educação inclusiva na escola

Nenhum dos pais reconheceu a não existência de práticas de educação inclusiva na escola que o seu “Anjo” frequenta.

4. Avalie a articulação na escola / agrupamento entre os professores de ensino regular e ensino especial.

Ao observar o gráfico 48 podemos verificar que das sete respostas 57% dos inquiridos afirma existir uma boa articulação entre os professores do ensino regular e os professores do ensino especial e 43% afirma existir uma razoável articulação.



Gráfico 48-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre os professores do ensino regular e os professores de educação especial

4.1.Considera que existe uma boa articulação entre professores e pais.

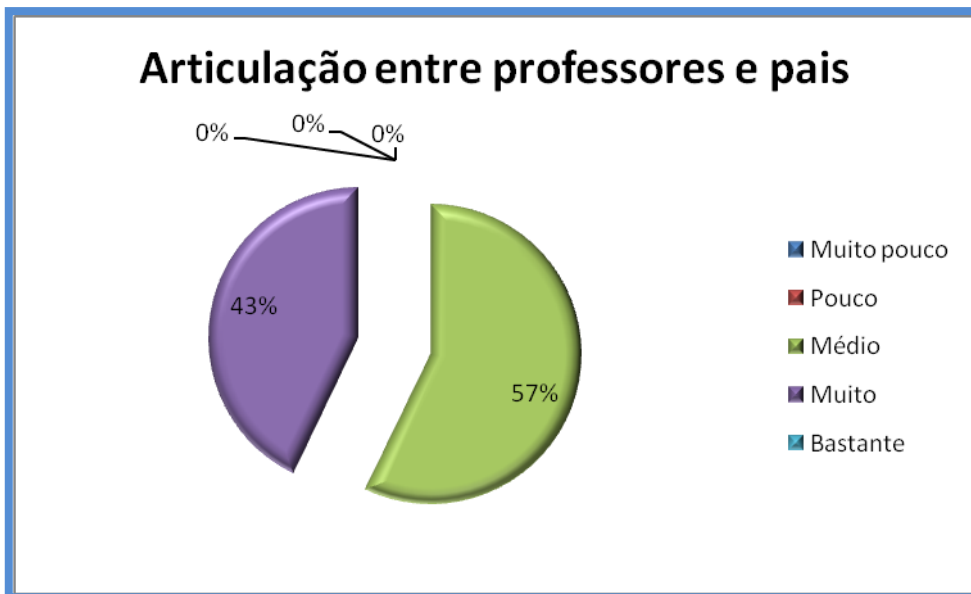


Gráfico 49-distribuição dos sujeitos em relação à existência de uma boa articulação entre os professores e pais

Estatisticamente o gráfico indica-nos que 57% dos pais declara a existência de uma média articulação e 43% que existe muita articulação entre professores e pais no processo educativo do “Anjo”.

5. Na sua opinião os professores desenvolvem estratégias/atividades diferenciadas que proporcionam a participação do seu filho em turmas do ensino regular?

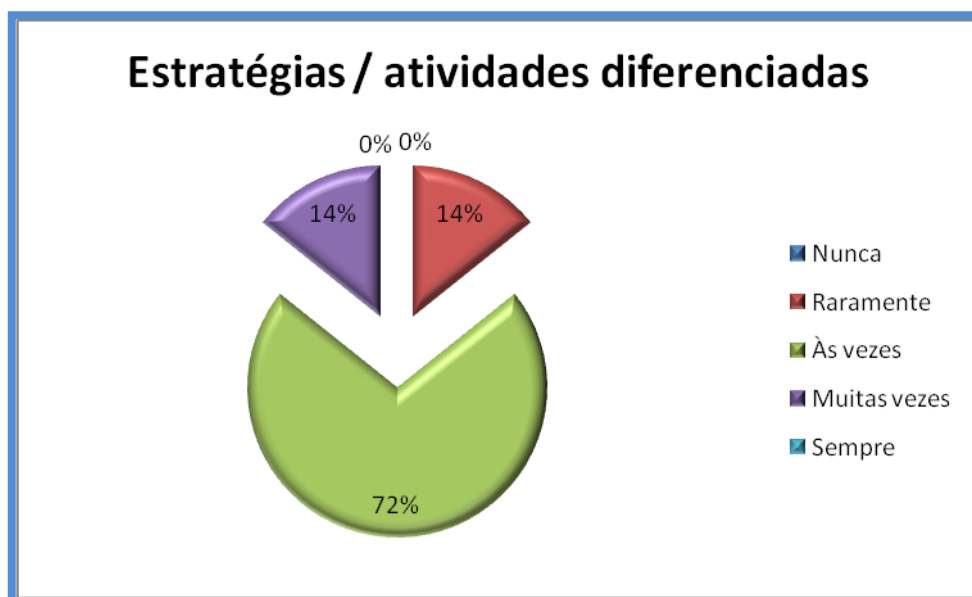


Gráfico 50-distribuição dos sujeitos em relação à frequência com que o professor desenvolve estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a participação de alunos com síndrome de Angelman

Ao analisar o gráfico 50, podemos observar que a grande maioria dos pais está de acordo que às vezes os professores desenvolvem estratégias e atividades diferenciadas que apoiam a participação dos alunos portadores de síndrome de Angelman no ensino regular (72%), equiparadas estão as respostas para raramente e muitas vezes com 14%.

6. Concorda que os professores devem ter formação especializada em síndrome de Angelman para melhor desenvolver o processo de ensino/aprendizagem?

Verificamos no gráfico 51 que 71% afirma que é necessária uma formação especializada na área para melhor responder às necessidades das crianças portadoras de síndrome de Angelman em contraste com os restantes 29% que afirma que não é necessário.

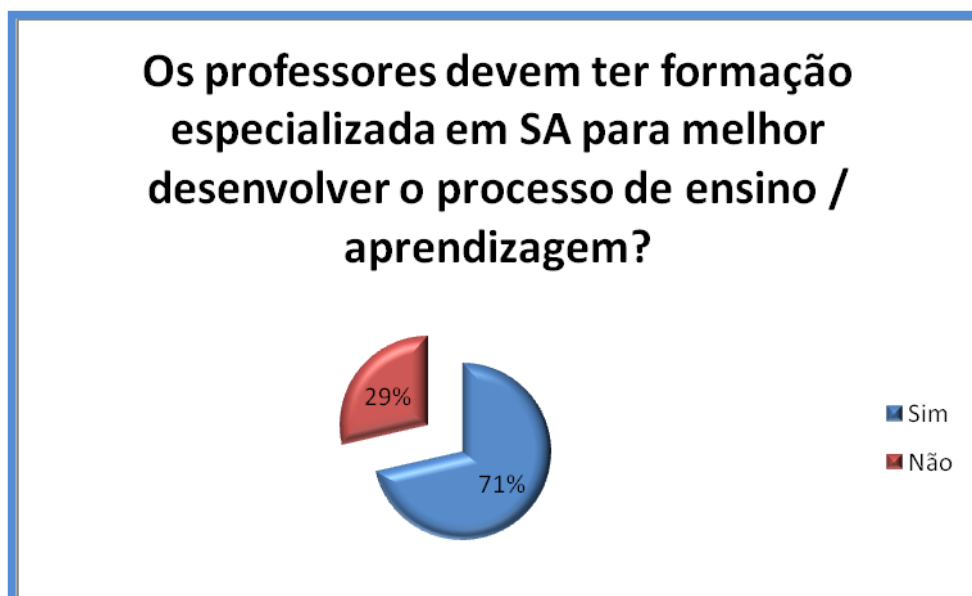


Gráfico 51-distribuição dos sujeitos em função da formação especializada nos professores para melhor desenvolver o processo ensino/aprendizagem

7. Em que medida está satisfeito ou insatisfeito com a inclusão do seu filho no ensino regular (1º Ciclo)?

Estatisticamente o gráfico 52 aponta para 57% para o grau de satisfeito e para 43% no grau de nem satisfeito/nem insatisfeito.

Os pais não se encontram insatisfeitos com a inclusão do seu educando no 1º ciclo do ensino regular.

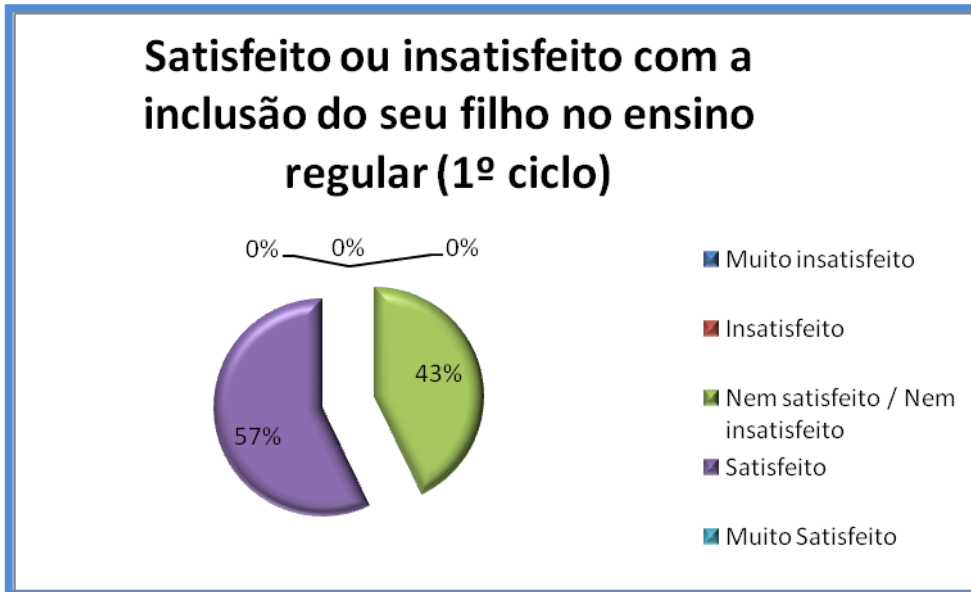


Gráfico 52-distribuição dos sujeitos em função do grau de satisfação em relação à frequência do seu filho no ensino regular

8. Todo o seu processo de ensino/aprendizagem deve ser conjugado entre ensino regular e terapias ocupacionais?

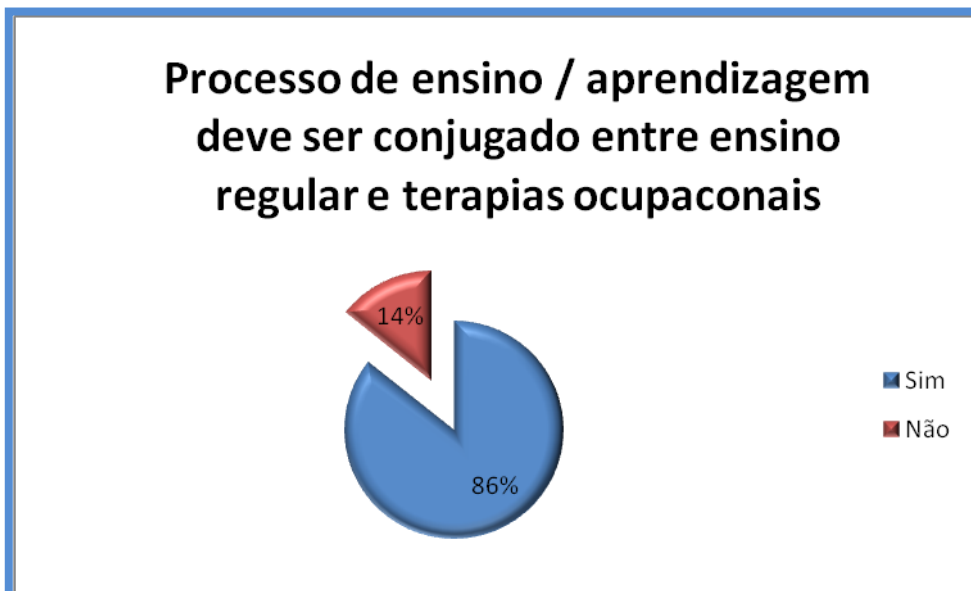


Gráfico 53-distribuição dos sujeitos pela conjugação entre ensino regular e terapias ocupacionais

86% dos pais ressaltam a importância da conjugação entre ensino regular e terapias ocupacionais para melhorar o processo de ensino/aprendizagem. Mas 14% afirma não haver necessidade de conjugar as duas.

9. Apresenta dificuldades com a frequência do seu filho no ensino regular?

O gráfico 54 indica-nos que os 7 (100%) inquiridos não revelam dificuldades com a frequência do seu educando no ensino regular.

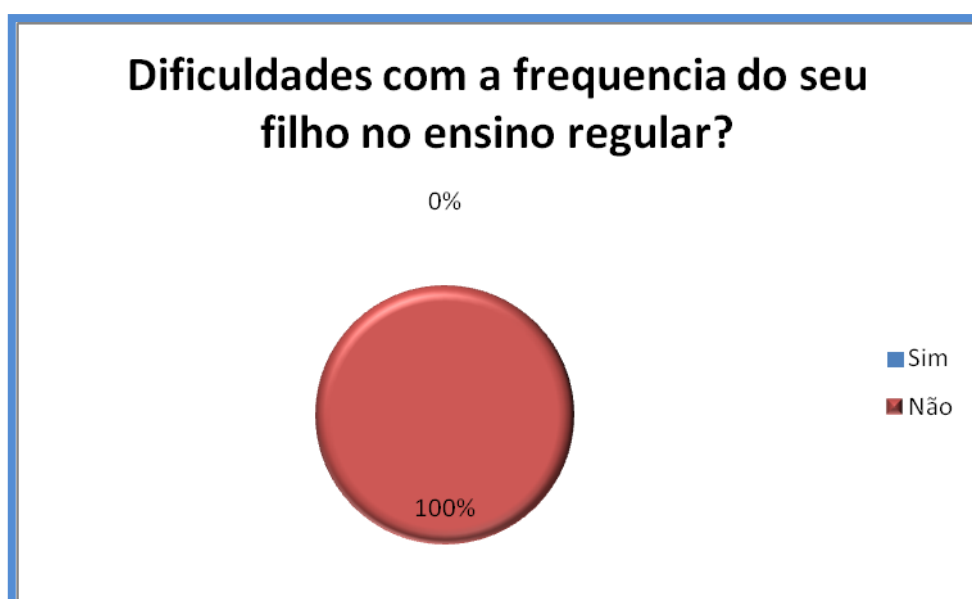


Gráfico 54-distribuição dos sujeitos em função da apresentação de dificuldades com a frequência do filho no ensino regular

9.1. Se respondeu "Sim" enumere algumas:

Não foram registradas respostas.

2.7 Discussão dos resultados

Após a análise detalhada e individualizada de cada gráfico, desejamos neste ponto de trabalho discutir os resultados, fazendo uma síntese dos aspetos mais significativos.

A amostra em estudo, como referimos anteriormente, é constituída por 40 professores do 1º ciclo do concelho da Calheta (Madeira), 40 professores dos portadores da síndrome de Angelman e por 20 pais dos portadores da síndrome de Angelman.

A análise será apresentada separadamente de forma a proporcionar uma maior perceção dos resultados mais detalhadamente.

- Discussão dos resultados da amostra que é constituída por 40 sujeitos (professores) do 1º ciclo do concelho da Calheta (Madeira).

Constatamos que a maioria dos professores (55%) possui entre os 25 a 35 anos de idade, evidenciando ser predominantemente do sexo feminino com (72%), e encontram-se na docência na sua maioria com 65% entre os 5 a 12 anos.

Do total dos professores inquiridos a maior percentagem é licenciado (87%) e na sua maioria são professores das atividades de enriquecimento curricular (50%).

78% dos inquiridos estudaram em instituições públicas e 58% tiveram uma disciplina de educação especial na sua formação inicial.

Dos dois inquiridos que responderam afirmativamente se alguma vez tinham lecionado turmas com alunos com síndrome de Angelman, acharam a experiência positiva, o que lhes despertou uma maior curiosidade em obter maior conhecimento sobre a intervenção com estes alunos.

Dos 40 inquiridos, 93% referiram que não possuem formação para dar uma resposta educativa adequada às necessidades dos alunos com síndrome de Angelman, os outros 7%

afirmaram que sim e que adquiriram esta formação na sua maioria por ações de formação. Salientamos que 97% afirmaram sentir necessidade de formação e atualização nesta área para adequadamente responder a este tipo de patologia e 85% responderam que o professor do ensino regular não poderá dar uma resposta adequada aos alunos sem possuir uma formação especializada.

Em relação às opiniões acerca da inclusão, a maior parte dos professores, com 77%, referiu que as crianças com síndrome de Angelman devem frequentar o ensino regular, mas é de ressaltar que existem professores (15%) que não são da opinião que estes o façam.

Dos 40 inquiridos, 80% afirmaram que o professor deve desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão de alunos com síndrome de Angelman no ensino regular e 62% referiram que a inclusão destes beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto, em oposição aos 20% que referiram que não.

Relativamente à existência ou não na escola/agrupamento de uma boa prática de educação inclusiva, 87% dos inquiridos, responderam que existe uma boa prática de educação inclusiva e 90% referiram igualmente existir um trabalho cooperativo, ou seja, uma boa articulação entre o professor do ensino regular e o professor da educação especial.

Como refere (Vieira, 1995) a existência de um contexto de mudança

“(…) obrigou, sem dúvida, os professores a abrirem as portas das suas salas de aula a outros parceiros educativos que com eles tinham de colaborar no processo de adaptação do ensino ao aluno com deficiência. (...) Uma concertação de perspetivas no plano estritamente pedagógico e socioeducativo entre os vários agentes educativos (...)”.

Finalmente, atendendo aos recursos materiais e humanos disponíveis face à inclusão de alunos com síndrome de Angelman, 81% dos professores são da opinião que estes são insuficientes mas importantes e positivos. Uma minoria é de acordo que estes deverão frequentar escolas especiais (2%).

- Discussão dos resultados relativamente à amostra constituída por 40 professores do 1º ciclo dos portadores de síndrome de Angelman,

Verificamos que a maioria dos professores encontra-se no ramo da docência entre os 15 a 20 anos de serviço com 43%, a maior percentagem mostra que 45% são licenciados e que 42% são professores do ensino especial.

Em relação às opiniões acerca da inclusão dos portadores de síndrome de Angelman no ensino regular, a maior parte dos professores (97%) referiram que estes devem frequentar o ensino regular e os restantes 3% não são da opinião da sua inclusão

Para proceder a uma gestão inclusiva de alunos com síndrome de Angelman, 77% dos inquiridos afirmaram que o professor do ensino regular necessita de formação especializada, 53% declararam não possuírem formação para dar uma resposta educativa adequada às necessidades destes alunos e 47% confirmaram que sim e que adquiriram na sua maioria por ações de formação (53%). Ainda relativamente à formação, 95% dos professores assegurou uma necessidade de formação/atualização nesta área, variando a necessidade de bastante a média.

De uma forma geral os professores afirmaram que a inclusão dos alunos portadores de síndrome de Angelman beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto, variando de média a bastante, restando apenas 8% que referem que beneficia pouco.

De acordo com os dados estatísticos, podemos observar que nas escolas dos professores que lecionam aos portadores de síndrome de Angelman existe uma boa articulação entre o professor do ensino regular e o professor da educação especial, dividida pelas variáveis “Razoável” com 53%, “Boa” com 42% e “Muito Boa” com 5%.

Na maioria, responderam que na sua escola/agrupamento existe uma boa prática de educação inclusiva distribuídas pelas variáveis “Médio” com 50%, “Muito” com 43% a “Bastante” com 7%. Que o obstáculo mais difícil de ultrapassar para a escola no que

concerne à inclusão de alunos com síndrome de Angelman, é a falta de cooperação entre os professores na gestão inclusiva das adaptações curriculares com 50% das respostas, seguida com 23% a falta de formação especializada, 17% a falta de recursos materiais, 8% a falta de espaços físicos adaptados e 2% a falta de recursos humanos e finalmente todos os inquiridos referiram a necessidade do processo de ensino/aprendizagem ser conjugado com outras terapias.

- Discussão dos resultados relativos à amostra constituída por 20 pais dos portadores de síndrome de Angelman

Relativamente à caracterização dos pais, a sua idade e categoria profissional revelam-se bastante heterogéneas. Encontram-se distribuídos entre os 30 e 50 anos de idade e pelas categorias de professor, informático, técnico de laboratório, projetista, desempregado, dirigente associativo, gestor, carpinteiro, mecânico, contabilista, diretor geral, auxiliar de ação educativa, reformado, desenhador têxtil, colorista, bancário, carteiro, doméstica, tradutor, arquiteto e secretária.

No que concerne à zona habitacional familiar, esta encontra-se distribuída por Portugal continental, com mais enfoque nas zonas centro e norte.

Analisamos que 70% dos pais não possuem qualquer tipo de formação na área patológica do filho e que a idade dos portadores se encontra compreendida entre os 2 e os 29 anos, predominando o sexo masculino com 65% e depois com 35% o sexo feminino.

Dos 20 portadores de síndrome de Angelman somente 13 frequentam o ensino regular, distribuídos pelo pré-escolar (3), 1ºciclo (7), 2ºciclo (1) e dois em que os pais não referiram o ciclo de escolaridade.

Verificamos que 65% dos portadores da síndrome frequentam outras instituições, de forma a complementar o seu desenvolvimento, participando em apoios/terapias tipo: terapia da fala, fisioterapia, hidroterapia, hipoterapia, terapia ocupacional, psicomotricidade, atividades livres e snoezelen.

Constatamos que 60% dos pais concordam com a inclusão do seu filho no ensino regular, em contraste com 35% que discordam. Revelam-se divididos relativamente ao benefício de todos no seu conjunto com a inclusão dos portadores de síndrome de Angelman, em que uma parte refere de “Muito pouco” a “Pouco” com 50% e a outra parte de “Médio” a “Bastante” igualmente com 50%.

Na generalidade, os pais reconheceram a existência de uma média a muita prática de educação inclusiva na escola/agrupamento que o seu educando frequenta, realçando que nenhum dos pais identificou a não existência de práticas de educação inclusiva.

Relativamente à articulação entre os professores do ensino regular e os professores do ensino especial, os pais confessaram existir uma razoável e boa articulação. Referiram igualmente a existência de uma média a muita articulação entre professores e pais no processo educativo do “Anjo”, revelando que às vezes (72%) os professores desenvolvem estratégias e atividades diferenciadas que apoiam a inclusão dos alunos portadores de síndrome de Angelman no ensino regular e equiparadas encontram-se as respostas para raramente e muitas vezes com 14%.

Os pais indicam-nos a necessidade dos professores obterem formação especializada na área para melhor responder às necessidades das crianças portadoras de síndrome de Angelman.

Não se manifestam insatisfeitos, nem identificam qualquer dificuldade, com a inclusão do seu educando no 1º ciclo do ensino regular, ressaltando a importância na conjugação entre ensino regular e terapias ocupacionais para melhorar o processo e ensino/aprendizagem do seu educando.

Numa perspetiva global, os inquiridos concordam com a inclusão do portador de síndrome de Angelman no ensino regular (1º ciclo) corroborando a nossa hipótese de que os alunos portadores de síndrome de Angelman beneficiam de um melhor processo de ensino-aprendizagem se incluídos em escolas do ensino regular.

Acreditando na filosofia de inclusão, revelam alguns receios, fundamentalmente pela falta de formação especializada, pela falta de recursos humanos e físicos disponíveis e pela falta de cooperação entre os profissionais na gestão inclusiva das adaptações curriculares.

Conclusão

Neste estudo como pergunta de partida, pretendemos saber se o aluno portador de síndrome de Angelman deve estar incluído ou não nas turmas do ensino regular (1º ciclo), através do posicionamento e opinião de professores do 1º ciclo e pais dos portadores de síndrome de Angelman.

De acordo com os objetivos definidos e após a apresentação e análise do tratamento de dados e discussão dos resultados, verificamos que o posicionamento dos professores e dos pais face à filosofia inclusiva é maioritariamente aceite, ou seja, concordam com a inclusão do portador de síndrome de Angelman numa turma do ensino regular (1º ciclo).

Acusa-se a necessidade de investir nesta área, visto os inquiridos revelarem a necessidade da existência de mais recursos materiais e humanos para dar uma resposta educativa adequada às necessidades do aluno com síndrome de Angelman.

Este investimento desperta curiosidade em obter conhecimento, ou seja formação especializada, sobre a intervenção com estas crianças, onde a maioria dos inquiridos respondeu que os professores não poderão dar uma resposta adequada sem ter uma formação especializada.

Como refere (Nielsen, 2006), só através do conhecimento será possível que as atitudes mudem e que os educadores se sintam menos receosos quando têm de ensinar alunos com Necessidades Educativas Especiais (NEE).

Ainda para (Marchesi, cit.por Rodrigues, 2008) é muito difícil avançar para uma escola inclusiva sem que todos os professores desenvolvam uma competência suficiente para ensinar todos os alunos. A melhor forma de aperfeiçoar as atitudes e as expectativas dos professores é desenvolver o seu conhecimento sobre a diversidade dos alunos e as competências para os ensinar.

Na generalidade, os professores e pais consideram que na escola existe uma prática de educação inclusiva, admitindo existir uma articulação entre professores do ensino regular, professores do ensino especial e respetivos pais dos portadores da síndrome.

Face a esta articulação entre os vários intervenientes, ressaltamos que para uma grande percentagem de professores dos portadores da síndrome, o obstáculo, para a escola, mais difícil de ultrapassar, no que respeita à inclusão destes alunos no processo de ensino/aprendizagem do ensino regular (1º ciclo) é a falta de cooperação entre professores na gestão inclusiva das adaptações curriculares

Todos os professores, independentemente da sua categoria profissional, devem participar de forma ativa e cooperativa na gestão da diversidade das necessidades dos alunos, para assim procederem a uma resposta educativa eficaz.

Concluimos que para os inquiridos, a inclusão de alunos com síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto, o qual deverá ser conjugado com outro tipo de terapias.

Neste âmbito, verifica-se que a filosofia de inclusão está visível, pretendendo que todos os alunos tenham direito a uma educação igual e de igualdade. Que a todos os alunos seja provida uma educação que respeite as suas necessidades e características.

Desta forma, os professores cada vez mais irão encontrar nas suas turmas uma população mais heterogénea, que engloba, um conjunto de alunos com necessidades educativas especiais, a cujas necessidades os professores terão que responder.

“A escola terá de servir de palco à diversidade cultural e educacional que a realidade de hoje lhe confere” (Correia, 2006).

A educação para a diversidade tem de estar patente em todo o currículo e em todo o sistema escolar. A diversidade de alunos é uma fonte de enriquecimento mútuo, de práticas

que permitem conhecer outras maneiras de ser e de viver desenvolvendo atitudes de respeito e tolerância.

Linhas futuras de investigação

Como linhas futuras de investigação pretendemos aumentar a amostra, ou fazer um estudo sobre a transição e continuidade ou não dos alunos com síndrome de Angelman do 1º ciclo para o 2º ciclo do ensino básico ou mais especificamente um estudo de caso no ensino regular do 1º ciclo.

Bibliografia

Associação Nacional de Farmácias. (2010). Raras. *Farmácia Saúde para o seu bem-estar*, 16, 14-18.

Bautista, R. (1997). *Necessidades Educativas Especiais*. Lisboa: Dinalivro.

Brennan, W. K. (1988). *El currículo para niños com necesidades especiales*. Madrid: Siglo XXI

Begley, Jr., Canellos, E. A.(2008). *Special Needs Trusts Handbook*. Aspen Publishers

Brun, C. & Artigas, J. (2005). *Síndrome de Angelman: del gen a la conducta*. Nau Llibres

Clayton-Smith, J. (1993). *A clinical and genetic study of Angelman syndrome*. University of Manchester

Chen, H. (2006). *Atlas of genetic diagnosis and counseling*. Humana Press.

Correia, M. L. (1997). *Alunos com Necessidades Educativas Especiais nas classes regulares*. Porto: Porto Editora.

Correia, M. L. & Martins, A. (2000). *Uma escola para todos: Atitudes dos professores perante a inclusão*. Revista Inclusão, 1, 16-28.

Correia, L. M. (2003). *Inclusão e Necessidades Educativas Especiais- um guia para educadores professores*. Porto: Porto editora

Correia, M. L. (2008). *Inclusão e Necessidades Educativas Especiais*. Porto: Porto Editora.

Correia, M. L. (2010). *Educação Especial e Inclusão, Quem Disse Que Uma Sobrevive Sem a Outra Não Está no Seu Perfeito Juízo*. Porto: Porto Editora.

Costa, V. (2003). *A formação de professores: fundamento de uma identidade socioprofissional*. Revista do centro de formação Francisco de Holanda. Guimarães.

Cró, M. (1998). *Formação Inicial e Contínua de Professores/Educadores – Estratégias de Intervenção*. Porto: Porto Editora

Dan, B. (2008). *Angelman Syndrome*. MacKeith Press

Dias, J. C. (1996). *A problemática da relação família/escola e a criança com necessidades educativas especiais*. Instituto Jean Piaget

Duarte, A. (1998). *A Tomada de Decisões na Escola*. Lisboa: Texto Editora.

Fortin, M. F. (1996). *O Processo de Investigação: da Concepção à Realização*. Loures: Lusociência

Gilbert, P. (1999). *A-Z of syndromes and inherited disorders: a manual for health, social, and education workers*.

Hagerman, J. R. (1999). *Neurodevelopmental disorders: diagnosis and treatment*. Oxford University Press

Hill, M. & Hill, A. (2012). *Investigação por Questionário*. Edições Sílabo

Howlin, P., Charman, T., Ghaziuddin, M. (2011). *The SAGE Handbook of Developmental Disorders*. Sage Publications Ltd

Jiménez, R. (1997). *Necessidades Educativas Especiais*. Lisboa: Dinalivro.

Kauffman, P., Helito, S. A. (2007). *Saude - Entendendo as Doenças*. Nobel

Kerlinger, F. N., (1980). *Metodologia da pesquisa em Ciências Sociais*. São Paulo: EPU / EDUSP.

Kumar, V. (2011). *Robbins Patologia Básica*. Elsevier Health Sciences.

Loff, M. (1996). *As Políticas de Construção do Ensino Básico em Portugal, Educação Básica – Reflexões e Propostas*. Porto: Sociedade Portuguesa de Ciência da Educação

Matsumoto, A., Kumagai, T., Miura, K., Miyazaki, S., Hayakawa, C., Yamanaka, T. (1992). *Epilepsy in Angelman Syndrome Associated with Chromosome 15q Deletion*. *Epilepsia*, 33: 1083-1090 Wiley Library

National Organization for Rare Disorders (2003). *NORD guide to rare disorders National Organization for Rare Disorders* . Lippincott Williams & Wilkins.

Nelson, T. G. C. (2003). *Clinical Child Neuropsychiatry*. Cambridge University Press.

Nielsen, B. L. (1999). *Necessidades Educativas Especiais na Sala de Aula. Um guia para Educadores*. Porto: Porto Editora.

Niza, S. (1996). *Necessidades Especiais de Educação: da Exclusão à Inclusão na escola comum*. *Revista Inovação*, 9, 139-149.

Nogueira, A. (1990). *Formação continua de professores: um estudo , um roteiro*. Coimbra: Livraria Almedina.

Pellock, J. M. (2008). *Pediatric epilepsy: diagnosis and therapy*. Demos: Medical Publishing.

Perrenoud, P. (1993). *Práticas Pedagógicas, Profissão Docente e Formação. Perspetivas Sociológicas*. Lisboa: Publicações D. Quixote- I.I.E

Quivy, R. & Campenhoudt, L. (1992). *Manual de Investigação em Ciências Sociais*. Lisboa: Ed. Gradiva.

Reis, F. (2010). “*Como elaborar uma dissertação de mestrado*”. Edições Pactor

Rente, M. (2002). *Pedagogia e Didáctica para Crianças com Necessidades Educativas Especiais*. Lisboa: Departamento da Educação Básica.

Riccio, A. C., Sullivan, R. J., Cohen, J. M. (2010). *Neuropsychological Assessment and Intervention for Childhood and Adolescent Disorders*. John Wiley and Sons.

Reynolds, R. C., Janzen, F. E. (2007). *Encyclopedia of Special Education: A-D*. John Wiley and Sons

Rodrigues, D. (2000). *Paradigma da Educação Inclusiva – Reflexão sobre uma Agenda Possível*. Revista Inclusão, 1, 7-13.

Rodrigues, D. (2001). *Educação e Diferença. Valores e Práticas para Uma Educação Inclusiva*. Porto: Porto Editora.

Rodrigues, D. (2003). *Perspetivas Sobre a Inclusão. Da Educação à Sociedade*. Porto: Porto Editora

Roldão, M. C. (2003). *Diferenciação Curricular e Inclusão*. In D.Rodrigues (org.), *Perspetivas sobre a Inclusão- Da Sociedade à Educação* (pp. 151-165). Porto: Porto Editora

Rutter, M., Casaer, P. (1991). *Biological Risk Factors for Psychosocial Disorders*. Cambridge: Cambridge University Press.

Sanches, R. I. (1996). *Necessidades Educativas Especiais e Apoios e Complementos Educativos No Quotidiano Do Professor*. Porto: Porto Editora.

Silvestre, H e Araújo, J (2012). *Metodologia para a investigação*. Lisboa: Escolar Editora

Simon, J (1988). *A Integração Escolar das crianças deficientes*. Lisboa: Edições Asa.

Skirton, H., Patch, C., William, K. J. (2005). *Applied genetics in health care: a handbook for specialist practitioners*. Taylor & Francis

Sousa, A. B. (2005). *Investigação em Educação*. Lisboa: Livros Horizonte.

Sweatt, D. J. (2003). *Mechanisms of memory*. Academic Press

Tatum, O. W., Kaplan, W. P., Pierre Jallon, P. (2009). *Epilepsy A to Z: A Concise Encyclopedia*. Demos: Medical Publishing.

Thompson, M., Nussbaum, L. R., Thompson, S. J., McInnes, R. R., Williard, F. H. (2004). *Genética en medicina*. Espanha: Elsevier

Tomlinson, A. C. (2008). *Diferenciação Pedagógica e Diversidade. Ensino de Alunos em turmas com Diferentes Níveis de Capacidades*. Porto: Porto Editora.

Umphred, D.. (2011). *Reabilitação Neurológica*. Elsevier Health Sciences.

Unesco. (1994). *Declaração de Salamanca e Enquadramento da Ação na Área das Necessidades Especiais*. Lisboa: Instituto de Inovação Educacional.

Veiga, L. (2000). *Crianças com Necessidades Educativas Especiais*. Lisboa: Plátano Edições.

Volpe, J. J. (2008). *Neurology of the newborn*. Elsevier Health Sciences.

Williams et al, (1995, 2005). *Consenso para critérios diagnósticos*. American Journal of Medical Genetics Part A Volume 140A, Issue 5, pages 413–418, 1 March 2006

Williams C.A., Frias J. L. (1982). *The Angelman (“Happy Puppet”) syndrome*. American Journal of Medical Genetics, 11:453-60.

Woliver, R. (2008). *Alphabet kids from ADD to Zellweger syndrome: a guide to developmental, neurobiological and psychological disorders for parents and professionals*. Jessica: Kingsley Publishers.

Webgrafia

Angel- Associação síndrome de Angelman de Portugal. Acedido em 24 de Fevereiro de 2013, em: www.angel.pt

Associação Síndrome de Angelman (2012). Acedido em 14 de Novembro de 2012, em: http://angelman.org.br/novo/?page_id=504

Angelman Syndrome Foundation (ASF). Acedido em 3 de Novembro de 2012 em: <http://www.angelman.org/>

Bower, B. D., Jeavons, P. M. (1967). *The "Happy Puppet" Syndrome*. Department of Pediatrics and Child health, University of Birmingham, and the Children's Hospital, Birmingham. *Arch Dis Childhood* 1967;42:298-302. Acedido em 23 de Janeiro de 2013 em: <http://adc.bmj.com/content/42/223/298.full.pdf+html>

Centro de Estudos do Genoma Humano, em: <http://genoma.ib.usp.br/>

Facts About Angelman Syndrome 7th Edition, (January, 2009) em: http://www.angelman.org/_angelman/assets/File/facts%20about%20as%202009%203-19-10.pdf

Laan, L., Haeringen, A., Brouwer, O. F. (1998). *Angelman syndrome: a review of clinical and genetic aspects*, em: <http://sheldonhickey.com/PDF/Laan%20et%20al.pdf>

Genicalens, (2003). The Angelman Project. Acedido em: www.angelmanproject.com/home.html

Raríssimas – Associação Nacional de Doenças Mentais e Raras. Acedido em 4 de Setembro de 2012 em: www.rarissimas.pt

Watson, P; Black, G; Ramsden, S; Barrow, M; Super, M; Kerr, B; Clayton-Smith, J.(2001). *Angelman syndrome phenotype associated with mutation in MECP2, a gene encoding a methyl CpG binding protein*. Med Genet 2001; 38:224-228. Acedido em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1734853/pdf/v038p00224.pdf>

World Health Organization, (2007). *International Statistical of Diseases and Related Health Problems, 10th revision*, em: <http://www.who.int/classifications/apps/icd10online/>.

Legislação Consultada

Decreto de Lei 319/91, de 23 de Agosto (Ministério da Educação, 1991)

Decreto-Lei nº3/2008 de 7 de Janeiro (Ministério da Educação, 2008)

Warnock Report (1978). Report of the Committee of Enquiry into the Education of Handicapped Children and young people. London: Her Majesty's Stationery Office.

Apêndices

Apêndice A- instrumento de recolha de dados aos professores do 1º ciclo do concelho da Calheta (Madeira)

Apêndice B- instrumento de recolha de dados aos professores do 1ºciclo dos portadores de síndrome de angelman

Apêndice C- instrumento de recolha de dados aos pais dos portadores de síndrome de angelman

Apêndice A- Instrumento de recolha de dados: questionário aplicado aos professores do 1º ciclo do concelho da Calheta (Madeira)

O inquérito que se segue destina-se à realização de um trabalho de investigação sobre a síndrome de Angelman, no âmbito do Curso de Mestrado em Educação Especial: Domínio Cognitivo e Motor, promovido pela Escola Superior de Educação João de Deus. Solicitamos a sua colaboração no preenchimento deste questionário que será imprescindível para a investigação.

Agradecemos que colaborasse neste estudo respondendo com toda a sinceridade e objetividade e que toda a informação recolhida é absolutamente anónima e confidencial.

Os melhores cumprimentos.

Nas questões que se seguem coloque uma cruz (X) na quadrícula correspondente.

Parte 1- Características Pessoais e Profissionais

1. Idade:

- < 25 anos 25 a 35 anos 36 a 45 anos 46 a 55 anos > 56 anos

2. Género:

- Feminino Masculino

3. Habilitações académicas:

- Bacharelato Mestrado
 Licenciatura Doutoramento
 Pós-graduação Outro _____

4. Categoria profissional:

- Professor Ensino Regular Professor das Actividades de Enriquecimento Curricular
 Professor Ensino Especial
 Professor de Apoio Sócio Educativo Outro _____

5. Tempo de serviço prestado:

- < 5 anos
 5 a 12 anos
 13 a 19 anos
 20 a 26 anos
 > 27 anos

Parte III – Inclusão

1. Os alunos com Síndrome de Angelman devem estar inseridos em turmas do ensino regular?

Sim

Não

2. Na sua opinião, o professor deve desenvolver estratégias e atividades diferenciadas que apoiem a inclusão de alunos portadores de SA no Ensino Regular?

Sim

Não

3. A inclusão de alunos com Síndrome de Angelman em turmas regulares beneficia o processo ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto?

Sim

Não

4. Considera que na sua escola/agrupamento existe uma prática de educação inclusiva?

Sim

Não

5. Na sua escola/agrupamento existe uma boa articulação entre os professores do Ensino Regular e os professores de Educação Especial?

Sim

Não

6. O que acha da Inclusão/ Integração no ensino regular das crianças portadoras de Síndrome de Angelman atendendo aos recursos materiais e humanos disponíveis?

É importante e positiva

Necessita de mais recursos materiais e humanos

Estas crianças devem estar em escolas especiais

O preenchimento deste questionário terminou. Muito obrigada pela sua colaboração.

Apêndice B - Instrumento de recolha de dados: questionário aplicado aos professores dos portadores de Síndrome de Angelman

Caro(a) Colega

Sou aluna da Escola Superior de Educação João de Deus, Instituição de Ensino Superior. Venho solicitar a sua colaboração num estudo de investigação no âmbito da Unidade Curricular de Mestrado em Ciências da Comunicação: Educação Especial no Domínio Cognitivo e Motor, com a temática " Síndrome de Angelman - Inclusão no Ensino Regular (1ºciclo) sob a orientação da Professora Doutora Cristina Gonçalves. O questionário que se segue visa obter, única e exclusivamente, informações para fins de investigação, as quais serão anónimas e confidenciais. Irá encontrar ao longo do questionário as seguintes siglas: SA (Síndrome de Angelman). Lembro-lhe que não existem nem boas nem más respostas. Apenas a sua opinião para mim é importante. Desde já agradeço a sua disponibilidade e colaboração sem os quais o estudo seria inviável. Os melhores cumprimentos.

1. Tempo de Serviço

- Menos de 5 anos
- Entre 5 e 10 anos
- Entre 10 e 15 anos
- Entre 15 e 20 anos
- Mais de 20 anos

2. Habilitações Académicas

- Bacharelato
- Licenciatura
- Pós-Graduação
- Mestrado
- Doutoramento
- Outro: _____

3. Categoria Profissional

- Professor do Ensino Regular- titular de turma
- Professor do Ensino Especial
- Professor do Apoio Pedagógico
- Professor das Atividades de Enriquecimento do Currículo
- Outro: _____

4. É a favor da inclusão de crianças com Síndrome de Angelman em turmas regulares?

- Sim Não

5. O professor do ensino regular (1º ciclo) necessita de formação especializada para proceder a uma gestão inclusiva de alunos com SA?

- Sim Não

6. Possui formação para dar uma resposta educativa adequada às necessidades do aluno com Síndrome de Angelman?

- Sim Não

6.1. Se respondeu "Sim" como a adquiriu?

- Ações de Formação
- Seminários
- Congressos
- Workshops
- Conferências
- Outros: _____

7. Sente necessidade de formação/atualização especializada nesta área?

- Bastante
- Muito
- Médio
- Pouco
- Muito Pouco

8. A inclusão de alunos com SA em turmas regulares beneficia o processo de ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto?
- Bastante
 - Muito
 - Médio
 - Pouco
 - Muito Pouco
9. Avalie a articulação na escola/agrupamento entre professores do ensino regular e ensino especial.
- Muito Boa
 - Boa
 - Razoável
 - Má
 - Muito Má
10. Considera que na sua escola/agrupamento existe uma boa prática de educação inclusiva?
- Bastante
 - Muito
 - Médio
 - Pouco
 - Muito Pouco
11. No seu entender, qual o obstáculo, para a escola, mais difícil de ultrapassar, no que respeita à inclusão dos portadores de SA no processo de ensino/aprendizagem no ensino regular?
- Falta de recursos humanos
 - Falta de recursos materiais
 - Falta de formação especializada
 - Falta de cooperação entre professores na gestão inclusiva das adaptações curriculares
 - Falta de espaços físicos adaptados
12. O processo ensino aprendizagem do aluno com SA deve ser conjugado com outros tipos de terapias ocupacionais?
- Sim
 - Não

Obrigada pela sua colaboração!

Apêndice C - Instrumento de recolha de dados: questionário aplicado aos pais dos portadores de Síndrome de Angelman

Sou aluna da Escola Superior de Educação João de Deus, Instituição de Ensino Superior. Venho solicitar a sua colaboração num estudo de investigação no âmbito da Unidade Curricular de Mestrado em Ciências da Comunicação: Educação Especial no Domínio Cognitivo e Motor, com a temática " Síndrome de Angelman - Inclusão no Ensino Regular (1ºciclo) sob a orientação da Professora Doutora Cristina Gonçalves. O questionário que se segue visa obter, única e exclusivamente, informações para fins de investigação, as quais serão anónimas e confidenciais. Lembro-lhe que não existem nem boas nem más respostas. Apenas a sua opinião para mim é importante. Desde já agradeço a sua disponibilidade e colaboração sem os quais o estudo seria inviável. Os melhores cumprimentos.

Parte 1- Características Pessoais e Profissionais

1. Idade dos Pais

- Menos de 20 Entre 30 e 40 Mais de 50
 Entre 20 e 30 Entre 40 e 50

2. Categoria Profissional dos Pais

Mãe _____ Pai _____

3. Zona Habitacional dos Pais (ex: Lisboa, Cascais, Porto, Maia,...)

4. Possuem algum tipo de formação na área da Síndrome de Angelman?

- Sim Não

Parte 2 - Caracterização Pessoal do “anjo”

1. Idade

2. Género

Feminino Masculino

3. Frequenta o Ensino Regular? (Se responder “Não” avance para a questão 4)

Sim Não

3.1. Se respondeu “Sim”:

Pré – Escolar 1ºciclo Outro: _____

3.2. Se respondeu “1º Ciclo”, em que ano de escolaridade?

1º Ano 2ºAno 3ºAno 4ºAno

3.3. Qual o nome da escola/agrupamento que frequenta?

(O nome da escola não será divulgada na investigação. Mas é muito relevante que a mencione para que seja possível prosseguir com os trabalhos de investigação.)

4. Frequenta outro tipo de instituição de apoio ao seu desenvolvimento?

(se responder "Não" avance para a Parte 3, questão 1)

Sim Não

4.1. Se “Sim” qual? (o nome da instituição não será divulgada na investigação)

4.1.2 Indique que tipo de apoios/terapias recebe nessa instituição.

Parte 3 – Inclusão

1. Concorda com a inclusão do seu “anjo” no ensino regular?

- Sim Não

2. A sua inclusão em turmas do ensino regular beneficia o processo de ensino/aprendizagem de todos no seu conjunto?

- Muito Pouco Pouco Médio Muito Bastante

Se o seu filho não frequenta o 1º ciclo do Ensino Regular, a sua colaboração acaba aqui. Obrigada!

3. Considera que na escola/agrupamento existe uma boa prática de educação inclusiva?

- Muito Pouco Pouco Médio Muito Bastante

6. Avalie a articulação na escola/agrupamento entre os professores do ensino regular e ensino especial.

- Muito Má Má Razoável Boa Muito Boa

4.1 Considera que existe uma boa articulação entre professores e pais?

- Muito Pouco Pouco Médio Muito Bastante

5. Na sua opinião os professores desenvolvem estratégias/atividades diferenciadas que proporcionam a participação do seu filho em turmas do ensino regular?

- Nunca Raramente Às Vezes Muitas Vezes Sempre

6. Concorda que os professores devem ter formação especializada em SA para melhor desenvolver o processo de ensino/aprendizagem?

- Sim Não

7. Em que medida está satisfeito ou insatisfeito com a inclusão do seu filho no ensino regular (1º ciclo)?

- Muito Insatisfeito Insatisfeito Nem Satisfeito/Nem Insatisfeito Satisfeito Muito Satisfeito

8. Todo o seu processo ensino/aprendizagem deve ser conjugado entre ensino regular e terapias ocupacionais?

- Sim Não

9. Apresenta dificuldades com a frequência do seu filho no ensino regular?

- Sim Não

9.1. Se respondeu “Sim” enumere algumas:

Obrigada pela sua colaboração!