

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
FACULDADE DE MEDICINA**

**AVALIAÇÃO COMPORTAMENTAL E PROGRAMA DE TREINAMENTO DE PAIS
DE INDIVÍDUOS COM SÍNDROME DE WILLIAMS**

FLÁVIA NEVES ALMEIDA

**Belo Horizonte
2015**

FLÁVIA NEVES ALMEIDA

**AVALIAÇÃO COMPORTAMENTAL E PROGRAMA DE TREINAMENTO DE PAIS
DE INDIVÍDUOS COM SÍNDROME DE WILLIAMS**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais como requisito parcial para a obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde.

Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.

Orientador: Prof. Dr. Vitor Geraldi Haase.

Belo Horizonte

2015

Almeida, Flavia Neves.

AL447a Avaliação comportamental e programa de treinamento de pais de indivíduos com Síndrome de Williams [manuscrito]. / Flavia Neves Almeida. -- Belo Horizonte: 2015.

108f.

Orientador (a): Vitor Geraldi Haase.

Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.

Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.

1. Síndrome de Williams. 2. Terapia Comportamental. 3. Pais. 4. Deficiência Intelectual. 5. Dissertação Acadêmica. I. Haase, Vitor Geraldi. II. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. III. Título.

NLM: QS 677

Bibliotecário responsável: Fabian Rodrigo dos Santos CRB-6/2697

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
ÁREA DE CONCENTRAÇÃO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

Reitor: Prof. Jaime Arturo Ramírez

Vice-Reitora: Prof^a. Sandra Regina Goulart Almeida

Pró-Reitor de Pós-Graduação: Prof. Rodrigo Antônio de Paiva Duarte

Pró-Reitor de Pesquisa: Prof^a. Adelina Martha dos Reis

Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Tarcizo Afonso Nunes

Vice-Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Humberto José Alves

Coordenadora do Centro de Pós-Graduação: Prof^a. Sandhi Maria Barreto

Subcoordenadora do Centro de Pós-Graduação: Profa. Ana Cristina Côrtes Gama

Chefe do Departamento de Pediatria: Prof^a. Cláudia Regina Lindgren Alves

Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Saúde da Criança e do Adolescente: Prof. Eduardo Araújo Oliveira

Subcoordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Saúde da Criança e do Adolescente: Prof. Jorge Andrade Pinto

Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente: Prof^a. Ana Cristina Simões e Silva

Subcoordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente: Prof. Eduardo Araújo Oliveira



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

UFMG

FOLHA DE APROVAÇÃO

**AVALIAÇÃO COMPORTAMENTAL E PROGRAMA DE TREINAMENTO DE PAIS
DE INDIVÍDUOS COM SÍNDROME DE WILLIAMS**

FLÁVIA NEVES ALMEIDA

Dissertação submetida à Banca Examinadora designada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração Ciências da Saúde.

Aprovada em 01 de abril de 2015, pela banca constituída pelos membros:

Prof. Vitor Geraldi Haase - Orientador
UFMG

Prof. Maycoln Leoni Martins Teodoro
UFMG

Prof. Marcela Mansur Alves
UFMG

Belo Horizonte, 01 de abril de 2015.

AGRADECIMENTOS

Um agradecimento especial a todos que me cercaram de apoio, auxílio e orientações.

Ao Prof. Vitor, por me oferecer a oportunidade de trabalhar com a síndrome de Williams e treinamento de pais. Dois temas encantadores. Obrigada, por ter influenciado a minha formação e me ensinado a dedicar à profissão com zelo, buscando sempre o melhor atendimento para os pacientes.

Isabel, agradeço por toda disposição, boas ideias e encorajamento durante todo o processo. Guardo com toda atenção todos os ensinamentos e orientações. Um exemplo profissional e de pessoa incrível. Tenho muito a agradecer e a elogiá-la por tantas virtudes.

À Larissa, por ter sido amiga e companheira no LND. Não só nesta etapa, mas em outros momentos também. Muito bom ter a sua ajuda!

À Carol, por toda organização, cuidado, responsabilidade e investimento no projeto de Síndrome de Williams. Muito obrigada.

Ao Ricardo por ter sido sempre solícito, com bom humor e boas orientações.

A toda a equipe do LND que, com certeza, contribuiu na minha formação e nessa etapa.

À Deus por toda força e por me ajudar a ver o mundo de uma forma muito melhor.

À minha família por todo investimento, atenção, em todos os momentos, não só nesta etapa, aonde eu encontro fortalecimento e renovação de forças. Meus pais e minha irmã por serem maravilhosos e amorosos.

Aos amigos pelos momentos de ânimo. Parte essencial na minha vida.

Por fim, a CAPES (Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior) pela bolsa de estudos durante o mestrado.

LISTA DE FIGURAS E GRÁFICOS

Características psicossociais de indivíduos com síndrome de Williams-Beuren: um estudo descritivo:

Gráfico 01: Distribuição da idade em que os participantes foram diagnosticados.....	44
Gráfico 02: Análise da porcentagem de pacientes classificados como clínicos em cada subescala do CBCL	45
Gráfico 03: Análise da relação entre idade e sintomas de ansiedade/depressão no CBCL.....	47
Gráfico 04: Análise da relação entre idade e sintomas de desatenção no CBCL.....	47

Treinamento de pais na síndrome de Williams: uma série de casos:

Gráfico 05: Mudança no comportamento de B.L. em tarefas de autocuidado	78
Gráfico 06: Mudança no comportamento de B.L. em relação a ansiedade frente a evento novo	78
Gráfico 07: Mudança no comportamento de A.G. em atendimentos a regras em casa.....	81
Gráfico 08: Mudança no comportamento de A.G em tarefas de autocuidado	81
Gráfico 09: Mudança no comportamento de G.V. na restrição alimentar e recusa de realizar as refeições.....	84
Gráfico 10: Mudança no comportamento de G.V. nos comportamentos de oposição e agressividade ao cumprir ordens em casa.....	84

LISTA DE TABELAS

Características psicossociais de indivíduos com síndrome de Williams-Beuren: um estudo descritivo:	
Tabela 01: Dados do CCEB para amostra de famílias com indivíduos com SW	43
Tabela 02: Análise descritiva das subescalas do CBCL em escore T	46
Tabela 03: Dez itens mais pontuados no CBCL.....	48
Tabela 04: Citações dos pais sobre os problemas de comportamento dos filhos	49
Treinamento de pais na síndrome de Williams: uma série de casos:	
Tabela 05: Descrição das características sociais e econômicas das famílias de indivíduos com SW que participaram do treinamento de pais	67
Tabela 06: Estrutura do programa de psicoeducação	74
Tabela 07: Descrição das crianças e jovens com SW que se beneficiaram com o treinamento de pais	75
Tabela 08: Comparação do resultado do total de problemas do CBCL avaliados pelos pais de indivíduos com SW no pré e pós teste.....	90
Tabela 09: Comparação do resultado no pré e pós-teste no total de problemas do CBCL do grupo comparativo. Pais de indivíduos com deficiência intelectual que não realizaram TP ..	91

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ABSW	Associação Brasileira de Síndrome de Williams
ASEBA	Sistema de Avaliação Baseada em Evidência
CBCL	Inventário de comportamento para crianças e adolescente
CCEB	Critério de Classificação Econômica Brasil
DI	Deficiência intelectual
DI	Deficiência intelectual
DSM-IV	Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais 4º Edição
ELN	Elastina
HSE	Habilidades Sociais Educativas
IBOPE	Instituto Brasileiro de Opinião Pública e Estatística
LND	Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento
MLPA	Multiplex Ligation-dependantProbeAmplification
QI	Quociente de inteligência
SATIS-BR	Escala de Satisfação dos Pacientes com Serviço de Saúde Mental
SD	Síndrome de Down
SW	Síndrome de Williams
TDAH	Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade
TOC	Transtorno Obsessivo Compulsivo
TP	Treinamento de pais
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais dp desvio padrão
WAIS III	Escala de inteligência Wechsler para adultos
WISC III	Escala de Inteligência Wechsler para Crianças

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	14
2 ESTRUTURA DA DISSERTAÇÃO.....	16
REFERÊNCIAS.....	17
3 OBJETIVO.....	18
3.1 OBJETIVO GERAL.....	18
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	18
4 REVISÃO DA LITERATURA.....	19
4.1 AVALIAÇÃO DO COMPORTAMENTO A PARTIR DE ESCALAS SEMI- QUANTITATIVAS.....	21
4.2 RESULTADOS DE ESTUDOS, COM ESCALAS SEMI-QUANTITATIVAS, RESPONDIDAS PELOS PAIS.....	21
4.3 PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO EM RELAÇÃO AO SEXO.....	23
4.4 PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO EM RELAÇÃO À FAIXA ETÁRIA.....	23
4.5 COMPARAÇÃO DOS PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO DA SW COM OUTRAS SÍNDROMES.....	23
4.6 IMPACTO DE TER UM FILHO COM TRANSTORNO DO DESENVOLVIMENTO NA FAMÍLIA.....	25
4.7 INTERVENÇÃO COMPORTAMENTAL PARA SW.....	26
REFERÊNCIAS.....	27
5 MÉTODOS.....	32
5.1 PARTICIPANTES.....	32
5.2 PROCEDIMENTOS ÉTICOS.....	32
5.3 PROCEDIMENTO DE TESTAGEM.....	33
5.4 PROTOCOLOS DE AVALIAÇÃO.....	33
5.5 PLANEJAMENTO ESTATÍSTICO.....	35
6 ESTUDO 1.....	36
7 INTRODUÇÃO.....	37
8 MÉTODO.....	40
8.1 SUJEITOS.....	40
8.2 INSTRUMENTOS.....	40
8.2.1 Medida Socioeconômica.....	40
8.2.2 Características clínicas da amostra.....	41
8.2.3 Características Comportamentais.....	41
8.2.4 Inteligência.....	42
8.2.5 Procedimentos e Análises.....	42
9 RESULTADOS.....	43
9.1 STATUS SOCIOECONÔMICO DA AMOSTRA.....	43

9.2 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.....	43
9.2.1 Idade do diagnóstico.....	43
9.2.2 Inteligência.....	44
9.2.3 Problemas de comportamento.....	44
10 DISCUSSÃO.....	52
REFERÊNCIAS.....	56
11 ESTUDO 2.....	60
12 INTRODUÇÃO.....	62
13 MÉTODOS.....	66
13.1 PARTICIPANTES.....	66
13.2 INSTRUMENTOS PARA AVALIAÇÃO DA AMOSTRA.....	67
13.3 PROCEDIMENTOS ÉTICOS E PROCEDIMENTOS DE TESTAGEM.....	70
13.4 PROCEDIMENTOS TERAPÊUTICOS.....	72
13.4.1 Programa.....	72
13.4.2 Estrutura do programa de três sessões.....	74
13.4.3 Tratamento dos dados.....	75
13.4.4 Plano de intervenção.....	75
14 RESULTADOS.....	76
14.1 PROGRAMAS DE INTERVENÇÃO COM 10 SESSÕES.....	76
14.2 PROGRAMA BÁSICO DE PSICOEDUCAÇÃO.....	85
14.3 INVENTÁRIO DE COMPORTAMENTO E ESCALA DE SATISFAÇÃO DO CONSUMIDOR.....	90
15 DISCUSSÃO.....	92
16 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	94
REFERÊNCIAS.....	95
APÊNDICE.....	100
APÊNDICE A - ROTEIRO DE ENTREVISTA PARA ANAMNESE.....	100
ANEXOS.....	104
ANEXO A - TERMÔMETROS UTILIZADOS PARA JULGAMENTO DA MUDANÇA DE COMPORTAMENTO E REALIZAÇÃO DO PARA CASA PELOS JUIZES.....	104
ANEXO B - PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA.....	105
ANEXO C - PARECER 318.306.....	106

RESUMO

A síndrome de Williams (SW) apresenta um fenótipo que se caracteriza por dismorfismos faciais, deficiência intelectual variando de leve a moderada, doenças cardiovasculares e um perfil de personalidade amigável, falante e gregário. Como parte das alterações decorrentes da deleção de aproximadamente 25 no cromossomo 7q11.23, distúrbios do comportamento e emocionais têm sido relatados nesses indivíduos. O presente estudo teve como objetivo caracterizar os problemas comportamentais mais frequentes em uma amostra de indivíduos com SW e verificar a viabilidade de intervenções no formato de treinamento de pais. Para isto, foram realizados dois estudos. O primeiro estudo investigou problemas de comportamento mais frequentes em uma amostra de 23 indivíduos, com idades de seis a 34 anos. Os dados foram levantados a partir do Inventário de comportamento para crianças e adolescentes (CBCL 6/18 anos) e da análise do relato dos pais durante a anamnese. O resultado demonstrou problemas de pensamento, ansiedade, problemas atencionais e problemas sociais como os mais frequentes na amostra. Esse resultado é semelhante ao de outros estudos na literatura. Além da avaliação, foi realizado um estudo exploratório de intervenção, com uma série de casos de pais que participaram do treinamento de pais (TP) para indivíduos com SW. Os participantes deste estudo foram divididos em dois grupos. Um grupo de pais, de sete indivíduos com SW, que realizaram TP e um grupo controle constituído por pais de indivíduos com deficiência intelectual, sem participar de TP. Os pais de indivíduos com SW participaram de atendimentos individuais. No grupo de comparação os pais responderam o instrumento CBCL (6/18 anos) em dois momentos, com o intervalo de oito semanas entre as entrevistas, sem atendimento em TP. Foram obtidas as diferenças (score T) entre o pré e o pós-teste, no índice do total de problemas do CBCL (6/18 anos) e os dados foram comparados entre grupos. Além disso, uma análise entre juízes sobre os efeitos da intervenção no comportamento alvo foi realizada. E, por fim, uma análise de uma escala de satisfação do consumidor, Escala de Satisfação dos Pacientes com Serviço de Saúde Mental (SATIS-BR), foi respondida pelos pais que participaram do TP. Os resultados apontaram para uma mudança no comportamento em maior parte dos indivíduos com SW, com redução de sintomas no CBCL e satisfação dos pais que participaram da intervenção.

Palavras chaves: Síndrome de Williams. CBCL. Terapia comportamental. Treinamento de pais.

ABSTRACT

Williams Syndrome (SW) presents a phenotype characterized by facial dimorphism, mild to moderate intellectual disability, cardiovascular disease and a profile of friendly, talkative and gregarious personality. As part of alterations resulted by the deletion of about 25 genes in the chromosome 7q11.21, behavioral and emotional disorders have been reported in individuals with SW. The main goal of the present study was characterize the more frequent behavioral disorders in a sample of individuals with SW, and verify the efficacy of parents training(TP) interventions. Two studies were conducted. The first study investigated the more frequent behavioral problems in a sample of 23 individuals aged six to 34 years. Data was collected using the Child Behavior Checklist (CBCL 6/18 years) and the analysis of parents' report in the anamnesis. The result showed thought problems, anxious, attention problems and social problems as the most frequent scores in CBCL (6/18 years) in the sample. This result is similar to other in the literature. Besides the assessment, an exploratory study of intervention was conducted, with case series of parents who participated of the TP for individuals with SW. Participants of this study were divided into two groups. One group of seven individuals with SW parents who participated of the TP, and a comparative group composed by parents of individuals with intellectual disability who did not participate of the TP. Parents of individuals with SW participated of individual treatment. In the control group, parents answered the CBCL (6/18 years) in two moments, with an interval of eight weeks between each interview, without the TP treatment. The difference (score T) between pre and posttest in the total problems scale of CBCL (6/18 years) was analyzed and data was compared between groups. Furthermore, an analysis between judges investigating the effects of the intervention on the target behavior was conducted. And, finally, an analysis of a customer satisfaction questionnaire (SATIS-BR), answered by parents who participated of the TP, was made. Results suggest changes in the behavior in most participants, with reduction of symptoms in the CBCL, and satisfaction of all parents who participated of the intervention.

Keywords: Syndrome Williams. CBCL. Parents Training. Behavior therapy.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Williams (SW) é uma síndrome genética rara causada por uma deleção de aproximadamente 25 genes, com prevalência estimada de um a cada 7.500 nascidos vivos (Stromme, Bjomstad, Ramstad, 2002). O diagnóstico é realizado, em sua maioria, através das características físicas do paciente. São comumente observadas características físicas como macrostomia, lábios volumosos, dentes espaçados, nariz curto, queixo pequeno, bochechas proeminentes, estatura menor que a população em geral e doenças cardiovasculares. As características faciais são típicas e marcantes (American Academy of Pediatrics, 2001).

Além das características físicas, há também alterações cognitivas e comportamentais. No padrão cognitivo é frequente uma deficiência intelectual de leve à moderada, com discrepância entre as habilidades verbais e as visuoespaciais. A memória verbal de curto-prazo e o vocabulário são tidos como pontos fortes, enquanto dificuldades mais acentuadas estariam relacionadas às habilidades visuoespaciais e visuoespaciais (Bellugi et al., 2000; Mervis, Robinson, Bertrand, 2000).

Em relação ao comportamento, esses indivíduos demonstram o interesse pela interação social, aliado a dificuldades neste domínio. Eles são hipersociáveis e amigáveis, no entanto, eles demonstram ingenuidade, viés atencional para afetos positivos, dificuldades para interpretar ambiguidade no contexto social e desconhecimento dos perigos envolvidos na interação (Tager-Flusberga, Sullivan, 2000). Outras alterações comportamentais estão presentes como: ansiedade antecipatória, hiperacusia, problemas de atenção, fala excessiva, pensamentos obsessivos, dificuldades alimentares, alteração de humor e dificuldade com o sono (Klein-Tasman, Mervis, 2003; Leyfer et al., 2006; Reilly et al., 2015).

No entanto, a frequência em que os transtornos comportamentais se apresentam e a distribuição em relação à faixa etária exibem divergência entre os estudos e um dos motivos para essa divergência, que é a metodologia utilizada, como tipos de escalas e quantidade de participantes (Leyfer et al., 2006; Klein-Tasman et al., 2015). Além disso, em maior parte dos estudos, foram realizadas análises gerais dos escores das escalas, com pouca descrição clínica sobre a manifestação dos sintomas.

Por tanto, há necessidade de se utilizar escalas padronizadas para melhor definição e também uma descrição mais detalhada dos sintomas. Apesar das divergências quanto aos

resultados, os estudos têm, como ponto em comum, demonstrado que alterações comportamentais são parte do fenótipo da síndrome (Kennedy, Kaye, Sadler, 2006).

Apesar das dificuldades comportamentais serem descritas, há poucos estudos com o objetivo de auxiliar os pais a lidarem com essas demandas. Há evidências iniciais sobre o benefício de intervenção cognitivo-comportamental para os pais e para os filhos (Reilly et al., 2015; Klein-Tasman, Albano, 2007; Mervis, John, 2010). No entanto, não há ainda um modelo de intervenção de treinamento de pais publicado na literatura para essa SW. O treinamento de pais tem sido sugerido como terapia de maior êxito para problemas de comportamento infantil por alguns autores e se aplica a transtornos comportamentais diversos (Dumas, 1989; Kazdin, 1985; McMahon, 1999).

A presente dissertação tem por objetivo avaliar as características comportamentais e seu impacto na vida dos indivíduos com SW. A proposta é descrever e analisar os sintomas clínicos mais prevalentes e a manifestação desses, de acordo com o relato dos pais durante a anamnese e da pontuação dos itens do Inventário de comportamento para crianças e adolescente (CBCL 6/18 anos). Este é um instrumento padronizado, amplamente utilizado em vários países, normatizado também para população brasileira e considerado padrão-ouro para investigar problemas emocionais e psicossociais.

A segunda proposta a ser investigada nessa dissertação é averiguar a viabilidade do treinamento de pais como uma abordagem para o manejo de problemas de comportamento na SW. Este estudo tem uma finalidade exploratória, devido à falta de estudos anteriores que investiguem o uso de Treinamento de Pais (TP) para essa amostra. A SW é uma doença rara, dispersa geograficamente, e com uma série de desafios, pois há poucos centros de estudos e poucos profissionais informados sobre a síndrome para lidar com estes indivíduos. Apesar de haver direitos legais abrangentes de apoio aos indivíduos com deficiência, os pais experimentam uma lacuna entre direitos legais e os serviços prestados. Evidências sobre programas de intervenção merecem ser investigadas para avaliar a possibilidade de disponibilizar serviços públicos eficazes e apropriados para esses indivíduos e seus familiares.

O presente estudo não tem a finalidade de responder a pergunta se a modalidade de treinamento de pais é eficaz para SW, uma vez que os objetivos são restritos a um estudo exploratório, com a finalidade de sumarizar evidências iniciais quanto a aceitabilidade e os efeitos do TP na SW obtidas de forma qualitativa e semi-quantitativa, com pré e pós-teste no Inventário de comportamento para crianças e adolescente.

Dessa forma, a proposta, da presente dissertação, é responder às seguintes perguntas: Quais são os problemas de comportamento mais frequentes na amostra? De acordo com o

relato dos pais, como os problemas de comportamento se manifestam em situações do cotidiano? Há uma variação na frequência de sintomas psiquiátricos de ansiedade e desatenção de acordo com a faixa etária? E, por fim, se a utilização de intervenção comportamental no formato de treinamento de pais é viável para uma amostra de indivíduos com SW.

2 ESTRUTURA DA DISSERTAÇÃO

Seguindo as recomendações do Programa de Pós Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da UFMG, este trabalho será apresentado em formato de artigos científicos. Desta forma, a dissertação é constituída por um capítulo teórico (revisão não sistemática da literatura) e dois artigos empíricos.

O capítulo teórico tem como foco abordar as características comportamentais da síndrome de Williams, dificuldades enfrentadas pelas famílias e perspectivas sobre a intervenção comportamental para essa síndrome.

O primeiro artigo empírico consiste em um estudo descritivo sobre os problemas comportamentais de indivíduos com SW, de acordo com as descrições dos sintomas feitas pelos pais durante as entrevistas clínicas, na anamnese e na escala semi-quantitativa Inventário de comportamento para crianças e adolescente – CBCL (6/18 anos).

O segundo artigo empírico consiste em uma série de estudos de caso de intervenção no formato de treinamento de pais, como estratégia terapêutica no manejo de problemas comportamentais apresentados por indivíduos com síndrome de Williams. Os resultados foram avaliados de forma qualitativa e semi-quantitativas, através da análise de gráficos de frequência dos comportamentos alvo e através do uso da escala Inventário de comportamento para crianças e adolescente (CBCL 6/18 anos). Este estudo tem como objetivo ser um estudo exploratório sobre a viabilidade do uso de treinamento de pais para uma amostra de indivíduos com SW.

REFERÊNCIAS

- American Academy of Pediatrics. Health Care Supervision for Children with Williams syndrome. *Pediatrics*. 2001; 107: 1192-204.
- Bellugi U., Lichtenberger L., Jones, W., Lai Z. St. George M. The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*. 2000; 12: 7-29.
- Dumas J. E. Treating antisocial behavior in children: Child and family approaches. *Clinical Psychology Review*. 1989; 9: 197-222.
- Kazdin A. Treatment of antisocial behavior in children and adolescents. Homewood, III, Dorsey Press. 1985.
- Kennedy J. C., Kaye D. L., Sadler L. S. Psychiatric diagnoses in patients with Williams syndrome and their families. *Jefferson Journal of Psychiatry*. 2006; 20(1): 4.
- Klein-Tasman B. P., Mervis C. B. Distinctive personality characteristics of 8-, 9-, and 10-year-olds with Williams syndrome. *Dev Neuropsychol*. 2003; Jun; 23(1-2): 269-90.
- Klein-Tasman B. P., Albano A. M. Brief intensive cognitive-behavioral treatment of "OCDlike behavior" with a young adult with Williams syndrome. *Clinical Case*. 2007 Aug; 11: 312-25.
- Klein-Tasman, Bonita Lira, Ernesto Li-Barber, Kirsten Gallo, Frank Brei, Natalie. Parent and Teacher Perspectives About Problem Behavior in Children With Williams Syndrome. *American journal on intellectual and developmental disabilities*. 2015; 120: 72-86.
- Leyfer O. T., Woodruff-Borden J., Klein-Tasman B. P., Fricke J. S., Mervis C. B. Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet*. 2006; Sep; 141B(6): 615-22.
- McMahon R. J. Treinamento de Pais. In: Caballo, V. E., (Org.) *Manual de Técnicas de Terapia e Modificação do Comportamento*.. São Paulo, SP, Editora Santos. 1999: pp. 399-422.
- Mervis C.B., John A.E. Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: Implications for intervention approaches. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*. 2010; 154C: 229–248.
- Mervis C. B., Robinson B. F., Bertrand J., Morris C. A., Klein-Tasman B. P. Armstrong, S. C. The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and Cognition*. 2000; 44: 604-628.
- O'Reilly M. F., Lancioni G. E. Treating food refusal in a child with Williams syndrome using the parent as therapist in the home setting. *Journal of intellectual disability research*. 2001; 45(1): 41-46.

O'Reilly C. M., Sharma S., Gray D. K., Hampton S. E., Read J. S., Rowley R. J., Schneider P., Lenters J. D., McIntyre P. B., Kraemer B. M., et al., Rapid and highly variable warming of lake surface waters around the globe, *Geophys. Res. Lett.* 2015; 42: 10,773– 10,781.

Strømme P., Bjørnstad P. G., Ramstad K. Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology.* 2002; 17: 269–271.

Tager-Flusberg H., Sullivan K. A componential view of theory of mind: Evidence from Williams syndrome. *Cognition.* 2000; 76: 59–90.

3 OBJETIVO

3.1 OBJETIVO GERAL

O objetivo geral do estudo é caracterizar o tipo e a frequência de problemas comportamentais em indivíduos com síndrome de Williams (SW). Além disso, objetiva-se examinar a viabilidade da utilização de procedimentos de treinamento de pais para manejo dessas dificuldades.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Avaliar a frequência de sintomas psiquiátricos em indivíduos com SW, por meio dos resultados da escala semi-quantitativa Inventário de comportamento para crianças e adolescentes (CBCL 6/18 anos), a partir da perspectiva dos pais.
- b) Identificar as descrições dos pais sobre os sintomas psiquiátricos de indivíduos com SW em situações do cotidiano, a partir do relato dos pais nas entrevistas clínicas.
- c) Caracterizar a associação entre a intensidade dos sintomas de ansiedade e a desatenção e idade cronológica.

- d) Averiguar a viabilidade da utilização do treinamento de pais como estratégia terapêutica no manejo de problemas comportamentais apresentados por indivíduos com síndrome de Williams, a partir de uma escala semi-quantitativa, comparando a um grupo de indivíduos com deficiência intelectual, sem intervenção comportamental.

4 REVISÃO DA LITERATURA

O fenótipo da Síndrome de Williams-Beuren ou Síndrome de Williams (SW) caracteriza-se por estar relacionado à microdeleções de aproximadamente 25 genes na região 7q11-23 (Hillier et al., 2003). É uma doença rara, com taxa de prevalência estimada em um de 7.500 nascidos vivos (Strømme, Bjømstad, Ramstad, 2002). Essa deleção genética resulta em uma cascata de alterações físicas, cognitivas e comportamentais (Järvinen-Pasley et al., 2008).

Em relação às alterações físicas comuns na SW, características faciais como edema periocular, nariz curto, filtro nasal longo, macrostomia, lábios volumosos, dentes espaçados e um queixo pequeno são observadas (American Academy of Pediatrics, 2001). E, também são comumente observadas anormalidades físicas, tais como baixa estatura, doenças cardiovasculares, principalmente estenose supra-avalvular aórtica, alteração na formação do tecido conjuntivo e de outros sistemas. Algumas dessas características faciais e cardiovasculares estão relacionadas à insuficiência de elastina (ELN) no organismo. Estima-se que a maioria dos indivíduos com SW possui ao menos nove das 17 características faciais típicas da síndrome (Mazzocco, Ross, 2007).

Em relação à cognição, em geral os indivíduos com SW apresentam um déficit intelectual global, com uma deficiência intelectual de leve à moderada (Järvinen, Korenberg, Bellugi, 2013). O perfil cognitivo apresenta um padrão semelhante ao do Transtorno Não Verbal de Aprendizagem (Rourke et al., 2002). As habilidades verbais desses indivíduos são superiores às executivas, em que há um déficit visuoespacial grave, dificuldade na matemática, mas apresentam vocabulário e memória verbal de curto prazo, relativamente preservados (Paterson, et al., 2006; Mazzocco, Ross, 2007; Mervis, Velleman, 2011).

A linguagem tem um padrão desregular com pontos fortes e fracos. Apesar da deficiência intelectual, a SW caracteriza-se por pontos preservados na linguagem, tais como o

vocabulário e habilidades fonológicas (Mervis, John, 2010). Embora indivíduos com SW tenham um bom vocabulário e habilidades gramaticais compatíveis com o padrão intelectual, há dificuldades na pragmática (linguagem sociocomunicativa) (Mervis, John, 2010; Mervis, Velleman, 2011). Em geral, eles são muito falantes, porém, muitas vezes o conteúdo do seu discurso carece de coerência e tomada de perspectiva do outro (La Croix, Bernicot, Reilly, 2007). Pessoas com SW podem apresentar grande quantidade de expressões estereotipadas, um discurso verborrágico, com pouco conteúdo, introdução de assuntos irrelevantes, excessiva intimidade, respostas perseverativas e dificuldade de interpretação e inferência (Mervis, Velleman, 2011).

Já o fenótipo social da síndrome é descrito como de hipersociabilidade, caracterizada por aumento do interesse na interação social, atração por conversar com estranhos, ingenuidade, dificuldades para interpretar ambiguidade no contexto social e desconhecimento dos perigos envolvidos na interação (Pineda, Hecht, 2009; Mazzocco, Ross, 2007; Järvinen et al., 2013).

Em relação ao padrão comportamental, indivíduos com SW são pessoas animadas, sociáveis e desinibidas, com tendência para se aproximar de estranhos, iniciar uma interação e fazer novos amigos. No entanto, eles têm dificuldades relacionadas à teoria da mente e leitura do ambiente e, como consequência, dificuldades para estabelecer e manter relacionamentos (Järvinen et al., 2013).

Ainda sobre o perfil comportamental, sabe-se que indivíduos com transtorno do desenvolvimento comumente apresentam níveis mais elevados de problemas comportamentais do que as crianças com desenvolvimento típico (Tassé, Lecavalier, 2000). Na SW, distúrbios do comportamento e da emoção têm sido relatados em 80% das crianças (Kennedy, Kaye, Sadler, 2006). Níveis mais elevados de problemas de comportamento em relação a vários grupos com deficiência intelectual têm sido descrito (Einfeld, Tonge, Florio, 1997; Gosch, Pankau, 1994; Sarimski, 1997).

Sintomas de desatenção, inquietação, desinibição social, fala excessiva, sensibilidade a sons, alteração de humor e ansiedade são frequentemente relatados pelos pais (Leyfer et al., 2006). E de forma mais consistente, os estudos indicam uma alta prevalência de Transtorno de Ansiedade e Déficit de Atenção e Hiperatividade em indivíduos com SW (Klein-Tasman et al., 2015; Greer et al., 1997; Porter Dodd, Cairns, 2009; Dilts, Morris, Leonard, 1990; Pérez-García et al., 2011).

4.1 AVALIAÇÃO DO COMPORTAMENTO A PARTIR DE ESCALAS SEMI-QUANTITATIVAS

Uma forma de avaliar as alterações do comportamento é utilizar as escalas de relato dos pais. As escalas de relato dos pais são utilizadas com frequência para avaliar o comportamento de crianças e adolescentes, com evidências favoráveis sobre a validade desses instrumentos (Achenbach, Rescorla, 2001).

O instrumento Inventário de comportamento para crianças e adolescentes (CBCL 6/18 anos) (Achenbach, Rescorla, 2001), por exemplo, tem sido amplamente utilizado para caracterizar problemas de comportamento em crianças e adolescentes em diferentes países e para diferentes populações. O CBCL não é um instrumento exclusivo para deficiência intelectual e não há normas específicas para essa população.

No entanto, estudos com a SW e outras populações com deficiência intelectual têm utilizado, com êxito, este instrumento para avaliar problemas de comportamento (Dilts, Morris, Leonard, 1990; Dykens, Cassidy, King, 1999; Dekker, Koot, 2003; Schretlen et al., 2005; Porter et al., 2009; Pérez-García et al., 2011; Klein-Tasman et al., 2015).

A seguir, serão apresentados resultados de estudos, com escalas semi-quantitativas, respondidas pelos pais, para avaliar sintomas psiquiátricos na SW.

Sobre a SW, por ser uma síndrome rara, o que se identifica em muitos estudos são limitações em relação ao tamanho da amostra e abrangência da faixa etária avaliada. Os estudos se diferem muito quanto à idade e número de participantes na amostra. Amostras maiores e análises considerando a idade, sexo e QI têm recebido mais atenção em estudos mais recentes (Klein-Tasman et al., 2015; Papaeliou et al., 2012; Porter et al., 2009).

Outra tendência importante para compreender a SW é comparar os resultados obtidos com outras síndromes e avaliar as especificidades da SW em relação a elas (Papaeliou et al., 2012; Pérez-García et al., 2011; Fidler, Hodapp, Dykens, 2000).

4.2 RESULTADOS DE ESTUDOS, COM ESCALAS SEMI-QUANTITATIVAS, RESPONDIDAS PELOS PAIS

Pagon et al. (1987) avaliaram nove indivíduos com SW, utilizando a escala CBCL, sendo que esses indivíduos tinham idades entre 10 e 20 anos. O resultado demonstrou que sete

dos nove indivíduos apresentavam problemas relacionados aos itens: a) “comporta-se de maneira infantil para sua idade”; b) “não consegue concentrar ou prestar atenção”; c) “é desajeitado ou tem problemas de coordenação”; d) “parece confuso ou desorientado”; e) “fala demais”; f) “argumenta muito”. Os problemas de Atenção/Hiperatividade em pessoas com SW têm sido demonstrados em uma frequência alta (Greer et al., 1997; Porter et al., 2009; Pérez-García et al., 2011; Klein-Tasman et al., 2015).

Dilts et al. (1990) observaram uma prevalência de 67% de indivíduos com hiperatividade e desatenção na amostra, a partir de uma avaliação de 48 indivíduos com SW, com idade entre quatro e 16 anos, utilizando o instrumento CBCL.

Outros problemas de comportamento frequentemente descritos pelos pais são: ansiedade, comportamentos repetitivos (por exemplo, obsessões, compulsões e cutucar o nariz ou pele) e problemas sociais (Greer et al., 1997; Klein-Tasman et al., 2015).

Os sintomas de ansiedade em SW, em geral, não são pensamentos negativos. O sintoma de ansiedade mais comum é a antecipação, que se manifesta de forma obsessiva até mesmo frente a eventos agradáveis (Leyfer et al., 2006). E, também, é relatada uma alta incidência de ansiedade generalizada e específica em pessoas com SW (Dykens, 2003; Einfeld, Tonge, Florio, 1997).

Em um estudo, realizado por Leyfer et al. (2006), foi avaliada a prevalência de transtornos psiquiátricos em uma amostra de 119 indivíduos com SW e idades entre quatro a 16 anos. A maioria das crianças (80,7%) preencheu o critério para pelo menos um diagnóstico, de acordo com critérios do DSM-IV. Os diagnósticos mais prevalentes foram Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH; 64,7%) e fobia específica (53,8%). Nas crianças mais novas (idade 4-6 anos), foi mais prevalente o TDAH do tipo combinado e, nos adolescentes (11 a 16 anos), o tipo desatento. Em relação à fobia específica, o diagnóstico relacionava-se principalmente com ruídos altos. Indivíduos com SW apresentam frequentemente hiperacusia, que é uma maior sensibilidade a sons. Os resultados foram descritos a partir de uma entrevista diagnóstica estruturada com os pais.

De forma geral, indivíduos com SW tendem a apresentar mais sintomas internalizantes do que externalizantes (Pérez-García et al., 2011; Papaeliou et al., 2012). O que se observa é que oposição e problemas de conduta geralmente têm baixa frequência nesses indivíduos (Gosch, Pankau, 1994; Porter et al., 2009). No entanto, é descrito irritabilidade e baixa tolerância à frustração em pessoas com SW (Gosch, Pankau, 1994).

4.3 PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO EM RELAÇÃO AO SEXO

Diferenças significativas de problemas de comportamento em relação ao sexo dos indivíduos com SW não têm sido encontradas (Leyfer et al., 2006; Pérez-García et al., 2011; Klein-Tasman et al., 2015), com exceção dos resultados de Porter (2009), que encontrou mais problemas externalizantes em meninas.

4.4 PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO EM RELAÇÃO À FAIXA ETÁRIA

Em relação às mudanças e alterações do perfil do comportamento, de acordo com a faixa etária na SW, sintomas de ansiedade e problemas de internalização aumentam ao longo do desenvolvimento. Leyfer et al. (2006) e Klein-Tasman et al. (2015), em amostras com mais de 50 participantes, observaram aumento dos sintomas de ansiedade em relação a idade. No entanto, os autores discutem que ainda não está claro se os sintomas de ansiedade aumentam com a idade ou se os sintomas são mais evidentes quando os indivíduos estão mais velhos.

Outra alteração de comportamento que ocorre com a idade é que, na fase adulta, esses indivíduos se tornam menos animados e falantes, um pouco mais retraídos (Rossi, 2010; Jarvinen-Pasley et al., 2008). Além dos sintomas de ansiedade, tem sido demonstrada uma maior incidência de depressão na fase adulta (Smoot et al., 2005).

4.5 COMPARAÇÃO DOS PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO DA SW COM OUTRAS SÍNDROMES

São observadas algumas características mais frequentes na SW em relação a outras síndromes (Sarimski, 1997; Fidler et al., 2000; Pérez-García et al., 2011; Papaeliou et al., 2012). Sarimski (1997) comparou a SW (n=14), com a síndrome de Prader-Willi (n=13) e a síndrome do X-frágil (n=11), a partir de amostras de crianças com idades de 1 a 12 anos. O grupo com SW diferiu dos outros dois grupos, com diferença significativa para marcação dos

itens: “preocupado”, “fala demais” e “não come bem”, sendo que houve maior pontuação do grupo com SW nestes itens do CBCL. Além disso, todos os três grupos apresentaram níveis médios de problemas de comportamento na faixa clinicamente elevada, sem diferenças significativas entre os grupos.

Fidler et al. (2000) compararam grupos de 20 crianças com SW, síndrome de Down (SD) e Smith-Magenis, nas idades entre quatro e 10 anos, avaliadas com o instrumento CBCL. O resultado indicou uma maior frequência de problemas de comportamento na síndrome Smith-Magenis do que na SW e na SD. Oitenta por cento dos indivíduos com Smith-Magenis obtiveram escore clínico na subescala de total de problemas, contra 75% dos indivíduos com SW e 10% do grupo com SD.

Pérez-García et al. (2011) compararam a SW (n=25) com a síndrome do X-frágil (n=27) e indivíduos com deficiência intelectual (DI) sem especificação (n= 24). A idade dos indivíduos com SW variou de cinco a 27 anos, sendo que eles tiveram menores índices nas subescala de problemas externalizantes, conduta e agressivos em comparação ao grupo com DI. Para o grupo com SW, ansiedade/depressão (72%) e problemas de atenção (40%) foram as subescalas com maiores índices. Já em relação a problemas de pensamento, poucos indivíduos foram classificados como clínicos (8%). Os indivíduos com SW apresentaram mais sintomas internalizantes do que externalizantes, sendo que 48% tiveram um escore clínico para problemas internalizantes, contra 16% para problemas externalizantes.

Papaeliou et al. (2012) avaliaram 20 indivíduos com SW na idade pré-escolar, sendo a idade média de cinco anos (dp=1,47). Os autores compararam esses indivíduos às crianças com SD (n=20) e crianças com desenvolvimento típico na idade mental semelhante (n=20). As crianças com SW tiveram maiores taxas de problemas emocionais, ansiedade/depressão, e problemas internalizantes em relação aos outros dois grupos.

Em um estudo de revisão sobre a prevalência de comportamentos agressivos em diferentes síndromes genéticas (Cri du Chat, Smith-Magenis, Prader-Willi, Angelman, Cornelia de Lange, X- frágil, Down e Williams) foi observado uma baixa prevalência de comportamentos agressivos na síndrome de Down e Williams, com prevalência estimada de 15% para síndrome de Down e Williams, contra uma prevalência estimada de 70% nas demais síndromes investigadas nesse estudo (Powis, Chris Oliver, 2014).

De acordo com o resultado dos estudos descritos acima, pode-se observar que há pouca menção na literatura a respeito de comportamento agressivo e de oposição em crianças com SW e problemas de ansiedade e desatenção/hiperatividade são comumente relatados pelos pais.

4.6 IMPACTO DE TER UM FILHO COM TRANSTORNO DO DESENVOLVIMENTO NA FAMÍLIA

Os estudos que avaliam alterações comportamentais na SW têm sua relevância por descreverem o impacto da síndrome na família, fornecer informações relevantes e traçar intervenções para pessoas com SW e seus familiares. A presença de condições comportamentais ou psiquiátricas na criança é um importante preditor de impacto negativo na família (Reilly, Murtagh, Senior, 2015). Outros estudos têm relatado impacto na saúde e bem estar das famílias com indivíduos que apresentam deficiência intelectual (DI) (Turnbull et al. 1984; Friedrich et al. 1985; Byrne et al. 1988; Donovan, 1988).

Por muito tempo, era considerado apenas o nível da DI (leve, moderada ou grave) como principal fator de impacto no estresse familiar (Hodapp, Dykens, 1994; Papaeliou et al., 2012). No entanto, alguns estudos têm demonstrado que os níveis de estresse na família também podem ser afetados pelo grau e tipo de problemas socioemocionais da criança, associados à etiologia da condição (Gallagher et al., 1983; Margalit et al., 1989).

Friedrich (1983) constatou níveis de estresse significativamente maiores nas famílias de crianças com SW do que em famílias de crianças com síndrome de Down (SD). Já as famílias com síndrome de Smith-Magenis e SW tiveram um nível de estresse semelhante. Os preditores para estresse nas famílias com SW foram a idade (mais estresse quando mais novos) e a quantidade de comportamentos desajustados (avaliados com o CBCL).

Já Sarimski (1997) avaliou o estresse em famílias de crianças com SW, Prader-Willi e X-frágil, em que as mães de indivíduos com SW relataram maior nível de estresse do que as mães de indivíduos com X-frágil, utilizando-se do instrumento “Parenting Stress Index” (PSI).

Papaeliou et al. (2012) avaliaram indivíduos com SW, SD e desenvolvimento típico na idade pré-escolar e também observaram mais situações estressantes e comportamentos desajustados no relato das mães de indivíduos com SW do que dos outros dois grupos. Além disso, este estudo demonstrou que o número de mães, no grupo SW, que relataram estresse em níveis na faixa clínica ou limítrofe foi quatro vezes maior em comparação ao grupo SD e seis vezes em comparação ao grupo de crianças típicas. E, também foi observado pouco conhecimento das mães sobre as características comportamentais e emocionais da SW.

Apenas quatro (20%) das crianças com SW estavam participando de intervenção para a modificação de comportamentos não-adaptativos.

4.7 INTERVENÇÃO COMPORTAMENTAL PARA SW

Apesar das alterações de comportamento serem frequentes em indivíduos com a síndrome e descritas na literatura, estudos de intervenção estão em fase inicial. Com exceção do autismo, há poucos estudos que avaliaram os resultados de intervenção comportamental em indivíduos com deficiência intelectual e menos ainda em indivíduos com síndromes específicas, como a SW (Klein-Tasman, Albano, 2007). E, dos poucos estudos de intervenção já desenvolvidos para SW, estes foram realizados dentro das abordagens comportamental e cognitivo-comportamental (O'Reilly, Lancioni, 2001; Klein-Tasman, Albano, 2007; Mervis, John 2010; Reilly, Murtagh, Senior, 2015).

É frequente os pais ficarem ansiosos quanto ao futuro e se sentirem despreparados e limitados para lidar com os problemas de comportamento da criança com deficiência intelectual (Dellve et al., 2006, Reilly, Murtagh, Senior, 2015). Os pais têm dificuldade em definir qual é o nível de exigência apropriado para o filho com deficiência intelectual. Muitas famílias relatam dúvidas se devem punir ou desconsiderar o comportamento inapropriado.

O risco de abuso e maus-tratos é maior para crianças portadoras de deficiência ou alguma doença crônica (Haase, 2009; Sullivan, Knutson, 2000; Verdugo, Bermejo, 1997). Não existem estatísticas populacionais brasileiras sobre a prevalência de abuso e maus-tratos físicos, mas o problema tem despertado interesse crescente por pesquisadores da área de saúde e educação (Assis et al., 2009; Pires, Miyazaki, 2005).

Os maus tratos e a disciplina inconsistente ou punitiva constituem fatores de risco para depressão (Caspi et al., 2003) e comportamento antissocial (Caspi et al., 2002) na criança. A punição pode contribuir para diminuir a autoestima e também para modelar comportamentos agressivos, ensinando o indivíduo que a administração de estímulos aversivos é um método aceitável de modificação do comportamento alheio.

Além disso, as pesquisas em análise aplicada do comportamento mostram que o efeito da punição pode ser de curta duração (Baldwin, Baldwin, 2001; Kazdin, 2013), observando

que o comportamento inadequado cessa imediatamente, mas, em longo prazo, tende a retornar.

A adoção de padrões disciplinares mais brandos e consistentes, baseados no incentivo e não na punição se reveste, portanto, de um enorme potencial para reduzir o risco de psicopatologia. Os programas de treinamento de pais são em um formato de terapia de curta duração, que tem como objetivo orientar os pais a modificarem o comportamento do filho de forma não coerciva (Kazdin, 2013).

REFERÊNCIAS

- Achenbach T. M., Rescorla L. A. Manual for the ASEBA School – Age Forms & Profiles. Burlington, VT: University of Vermont, Research Center for Children, Youth & Families. 2001.
- Achenbach T. M., Rescorla L. A. Multicultural Supplement to the Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles. Burlington (VT): University of Vermont, Research Center for Children, Youth, & Families. 2007.
- American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. Health care supervision for children with Williams syndrome. *Pediatrics*. 2001 May; 107(5): 1192-204.
- Assis Simone Gonçalves de, Avanci Joviana Quintes, Pesce Renata Pires, Ximenes Liana Furtado. Situação de crianças e adolescentes brasileiros em relação à saúde mental e à violência. *Ciênc. saúde coletiva*. 2009; 14(2): 349-361.
- Baldwin J. D. Baldwin J. I. Behavior principles in everyday life (4th ed.). Upper Saddle River (NJ): Prentice Hall. 2001.
- Byrne E. A., Cunningham C. C., Sloper P. Families and Their. 1988.
- Caspi A., Sugden K., Moffitt T. E., Taylor A., Craig I. W., Harrington H., McClay J., Mill J., Martin J., Braithwaite A. Poulton R. Influence of life-stress in depression: moderation by a polymorphism in the 5-HTT gene. *Science*. 2003; 301: 386-389.
- Caspi A., McClay J., Moffitt T. E., Mill J., Martin J., Craig I. W., Taylor A., Poulton R. Role of the genotype in the cycle of violence in maltreated children. *Science*. 2002; 297: 851-854.
- Dekker M. C., Koot H. M. DSM-IV disorders in children with borderline to moderate intellectual disability II: child and family predictors. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2003; Aug; 42(8): 923-31.

- Dellve L., Samuelsson L., Tallborn A., Fasth A., Hallberg L. R. M. Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. *Journal of Advanced nursing*. 2006; 53(4): 392-402.
- Dilts C. V., Morris C. A., Leonard C. O.. Hypothesis for development of a behavioral phenotype in Williams syndrome. *Am J Med Genet*. 1990; 6(Suppl 2): 126-31.
- Donovan A. M. Family stress and ways of coping with adolescents who have handicaps: maternal perceptions. *American Journal of Mental Retardation*. 1988; 92, 502–509.
- Dykens E. M. Anxiety, fears, and phobias in persons with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*. 2003; 23(1–2): 291–316.
- Dykens E. M., Cassidy S. B., King B. H.. Maladaptive behavior differences in Prader-Willi syndrome due to paternal deletion versus maternal uniparental disomy. *Am J Ment Retard*. 1999; Jan; 104(1): 67-77.
- Einfeld S. L., Tonge B. J., Florio T. Behavioral and emotional disturbance in individuals with Williams syndrome. *American Journal on Mental Retardation*. 1997; 102(1): 45–53.
- Fidler D. J., Hodapp R. M., Dykens E. M. Stress in families of young children with Down syndrome, Williams syndrome, and Smith-magenis syndrome. *Early Education and Development*. 2000; 11: 395–406.
- Friedrich W. N., Greenberg M. T., Crnic K. A short-form of the Questionnaire on Resources and Stress. *American Journal on Mental Retardation*. 1983; 88: 41–48.
- Friedrich W. N., Wiltner L. T. Cohen D. S. Coping resources and parenting mentally retarded children. *American Journal of Mental Deficiency*. 1985; 90: 130–139.
- Gallagher J. J., Beckman P., Cross A. H. Families of handicapped children: sources of stress and amelioration. *Exceptional Children*. 1983; 50: 10–19.
- Gosch A., Pankau R. Social-emotional and behavioral adjustment in children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics*. 1994; 53(4): 335-339.
- Greer M. K., Brown F. R., Pai G. S., Choudry S. H., Klein A. J. Cognitive, adaptive, and behavioral characteristics of Williams syndrome. *Am J Med Genet*. 1997; Sep; 74(5): 521-5.
- Hodapp R. M., Dykens E. M. Mental retardation's two cultures of behavioral research. Gallagher, J. J., Beckman, P., Cross, A. H. Families of handicapped children: sources of stress and amelioration. *Exceptional Children*. 1994; 50: 10–19.
- Hillier L.W., Fulton R. S., Fulton L. A., Graves T. A., Pepin K. H., Wagner-McPherson C, et al. The DNA sequence of human chromosome 7. *Nature*. 2003; Jul; 424(6945): 157-64.

Haase V. G. O enfoque biopsicossocial na saúde da criança e do adolescente. In: Haase V. G., Oliveira F. O., Penna F. J. (Orgs.) Aspectos biopsicossociais da saúde na infância e adolescência. Belo Horizonte: COOPMED. 2009: 29-65.

Järvinen-Pasley A, Bellugi U, Reilly J, Mills DL, Galaburda A, Reiss AL, et al. Defining the social phenotype in Williams syndrome: a model for linking gene, the brain, and behavior. *Dev Psychopathol.* 2008; Winter; 20(1): 1-35.

Järvinen A, Korenber JR, Bellugi U. The social phenotype of Williams syndrome. *Curr Opin Neurobiol.* 2013; Jun; 23(3): 414-22.

Kazdin A. E. Behavior modification in applied settings (7th ed.). Pacific Grove, CA: Brooks/Grove. 2013.

Kennedy J. C., Kaye D. L., Sadler L. S. Psychiatric diagnoses in patients with Williams syndrome and their families. *Jefferson Journal of Psychiatry.* 2006; 20(1): 4.

Klein-Tasman B. P., Albano A. M. Brief intensive cognitive-behavioral treatment of “OCDlike behavior” with a young adult with Williams syndrome. *Clinical Case Studies.* 2007; 6: 483-492.

Lacroix A., Bernicot J., Reilly J. Narration and collaborative conversation in French-speaking children with Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics.* 2007; 20(6): 445-461

Leyfer O. T., Woodruff-Borden J, Klein-Tasman B. P., Fricke J. S., Mervis C. B. Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet.* 2006; Sep; 141B(6): 615-22.

Li-Barber K. T., Gallo F. J., Brei N. G. Parent and teacher perspectives about problem behavior in children with Williams syndrome. *Am J Intellect Dev Disabil.* 2015; Jan; 120(1): 72-86.

Lorenz Stephanie. Children with Down’s Syndrome. One Feature in Common. Routledge, London, UK. 1998.

Lundahl B. W., Nimer J., Parsons B. Preventing child abuse: a meta-analysis of parent training programs. *Research on Social Work Practice.* 2006; 16: 251-262.

Margalit Malka, Shulman Shmuel, Stuchiner Naomi. Behavior disorders and mental retardation: The family system perspective. *Research in Developmental Disabilities.* 1989; 10(3): 315-326.

Mazzocco M. M., Ross J. L., editors. Neurogenetic developmental disorders: Variations of manifestations in childhood. London: MIT Press. 2007: 199-262.

Mervis C. B., Morris C. A. Williams syndrome. In Mazzocco MM, Ross JL, editors. Neurogenetic developmental disorders: Variations of manifestations in childhood. London: MIT Press. 2007: 199-262.

Mervis C. B., John A. E. Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: implications for intervention approaches. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2010; May; 154C(2): 229-48.

O'Reilly M. F., Lancioni, G. E. Treating food refusal in a child with Williams syndrome using the parent as therapist in the home setting. *Journal of intellectual disability research.* 2001; 45(1): 41-46.

Pagon R. A., Bennett F. C., LaVeck B., Stewart K. B., Johnson J. Williams syndrome: features in late childhood and adolescence. *Pediatrics.* 1987 Jul; 80(1): 85-91.

Papaeliou C., Polemikos N., Fryssira E., Kodakos A., Kaila M., Yiota X., et al. Behavioural profile and maternal stress in Greek young children with Williams syndrome. *Child Care Health Dev.* 2012 Nov; 38(6): 844-53.

Paterson S. J., Girelli L., Butterworth B., Karmiloff-Smith A. Are numerical impairments syndrome specific? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *J Child Psychol Psychiatry.* 2006 Feb; 47(2): 190-204.

Pérez-García D., Granero R., Gallastegui F., Pérez-Jurado L. A., Brun-Gasca C. Behavioral features of Williams Beuren syndrome compared to Fragile X syndrome and subjects with intellectual disability without defined etiology. *Res Dev Disabil.* 2011 Mar-Apr; 32(2): 643-52.

Pineda J. A., Hecht E. Mirroring and mu rhythm involvement in social cognition: are there dissociable subcomponents of theory of mind?. *Biological psychology.* 2009; 80(3): 306-314.

Pires A. L. D., Miyazaki C. O. S. Maus-tratos contra crianças e adolescentes: revisão da literatura para profissionais de saúde. *Arquivos de Ciências da Saúde.* 2005; 12: 42-49.

Porter M. A., Dodd H., Cairns D. Psychopathological and behavior impairments in Williams-Beuren syndrome: the influence of gender, chronological age, and cognition. *Child Neuropsychol.* 2009 Jul; 15(4): 359-74.

Powis L., Oliver C. The prevalence of aggression in genetic syndromes: A review. *Research in developmental disabilities.* 2014; 35(5): 1051-1071.

Reilly C, Murtagh L, Senior J. Behavioural phenotypes in the classroom: a qualitative study of parental and teacher knowledge of classroom guidelines and teacher views on best practices. *J Consult Clin Psychol.* 2015 Jan:1-12.

Rossi N. F.. Caracterização do fenótipo comportamental e de linguagem na síndrome de Williams-Beuren [dissertação de doutorado]. Botucatu: Universidade Estadual Paulista, Doutorado em Ciências Biológicas. 2010.

Rourke BP, Ahmad SA, Collins DW, Hayman-Abello BA, Hayman-Abello SW, Warriner EM. Child clinical/pediatric neuropsychology: some recent advances. *Annu Rev Psychol.* 2002; 53: 309-39.

- Sarimski K. Behavioral phenotypes and family stress in three mental retardation syndromes. *European Child & Adolescent Psychiatry*. 1997; 6(1): 26–31.
- Schretlen D. J., Ward J., Meyer S. M., Yun J. Puig J. G., Nyhan W. L., et al. Behavioral aspects of Lesch-Nyhan disease and its variants. *Dev Med Child Neurol*. 2005 Oct; 47(10): 673-7.
- Smoot L., Zhangb H., Klaimanc C.,Schultz R., Pober B. Medical overview and genetics of Williams-Beuren syndrome. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2005; 20: 195-205.
- Strømme P., Bjømstad P. G., Ramstad K. Prevalence estimation of Williams syndrome. *J Child Neurol*. 2002 Apr; 17(4): 269-71.
- Sullivan P. M., Knutson J. F. Maltreatment and disabilities: a population-based epidemiological study. *Child Abuse & Neglect*. 2000; 24: 12578-1273.
- Tassé M. J., Lecavalier, L. Comparing parent and teacher ratings of social competence and problem behaviors. *American Journal on Mental Retardation*. 2000; 105(4): 252-259.
- Turnbull A. P., Brotherson M. J., Summers, J. A. The impact of deinstitutionalisation on families. In: *Lining and Learning in the Last Restrictive Environment* (ed. R. H. Bruininks). Paul H. Brookes, Baltimore, MD, USA. 1984: 115–140.
- Velleman S. L., Mervis C. B. Children with 7q11. 23 duplication syndrome: speech, language, cognitive, and behavioral characteristics and their implications for intervention. *SIG 1 Perspectives on Language Learning and Education*. 2011; 18(3): 108-116.
- Verdugo, M. A., Bermejo, B. G. The mentally retarded person as a victim of maltreatment. *Aggression and Violent Behavior*. 1997; 2: 143-165

5 MÉTODOS

5.1 PARTICIPANTES

No primeiro estudo participaram 23 pais de indivíduos com síndrome de Williams, em que eles foram recrutados a partir da lista de contatos da Associação Brasileira de Síndrome de Williams (ABSW), site <http://www.swbrasil.org.br>. E, todo o processo de avaliação com os pais foi realizado no departamento de psicologia da UFMG, Belo Horizonte.

No segundo estudo participaram 23 indivíduos, divididos em dois grupos: grupo experimental e grupo comparativo, sendo que o grupo experimental foi constituído por sete indivíduos com SW e o grupo comparativo constituído por 16 indivíduos com deficiência intelectual.

Os participantes do grupo clínico foram recrutados a partir do contato com a ABSW e a intervenção foi realizada no departamento de psicologia da UFMG. Os participantes do grupo comparativo eram alunos de uma escola especial e de uma instituição para síndrome de Down, sendo que a avaliação deste grupo foi realizada na escola e na instituição.

Destaca-se que todos os indivíduos com Síndrome de Williams, nos dois estudos, tiveram o diagnóstico genético confirmado a partir do exame MLPA (*Multiplex Ligation-dependant Probe Amplification*) (Schouten et al., 2002; Sørensen et al., 2008), realizado pelo Laboratório de Genética Humana e Médica da UFMG.

5.2 PROCEDIMENTOS ÉTICOS

Os estudos desenvolvidos na dissertação constituem parte de uma linha de pesquisa, desenvolvida pelo Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento, sobre a síndrome de Williams. Esta linha de pesquisa foi iniciada em 2010 com a submissão e a aprovação do projeto pelo Comitê de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais, "Avaliação de estratégia de diagnóstico neuropsicológico e genético-molecular dos transtornos do desenvolvimento cognitivo (retardo mental)", sob o Parecer ETIC 0091.0.203.000-10. Em

2013, como ampliação da linha de pesquisa sobre a SW, foi submetido e aprovado o projeto “Treinamento de pais: intervenção breve para pais de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren” (CAAE: 13606313.9.0000.5149; COEP/UFMG). Os projetos e os termos de consentimento livre e esclarecido foram aprovados pelo COEP-UFMG, conforme Anexo B.

5.3 PROCEDIMENTO DE TESTAGEM

Enquanto os pais eram atendidos no serviço de treinamento de pais (TP), o filho com SW participava de uma pesquisa de avaliação neuropsicológica, sendo que ambos os procedimentos foram realizados na UFMG, em salas do serviço de psicologia aplicada (SPA) ou na sala de atendimento do Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento. A avaliação neuropsicológica foi realizada por alunos de graduação em psicologia que participavam do projeto, como alunos de iniciação científica. Os atendimentos de TP e a avaliação com instrumento CBCL, nos estudos 1 e 2, foram realizados por uma psicóloga, que realizou o treinamento em Sistema de Avaliação Baseada em Evidência (ASEBA), no ano de 2012, para utilização das escalas ASEBA, incluindo a escala CBCL.

A maior parte das famílias era do interior de Minas Gerais e precisavam se deslocar até Belo Horizonte, sendo que, por este motivo, a avaliação neuropsicológica foi realizada em três dias. E, também, adotou-se o intervalo de 15 dias entre as sessões de avaliação e de TP devido ao deslocamento dos participantes.

O recrutamento e a avaliação dos indivíduos com deficiência intelectual, do grupo comparativo do estudo 2, ocorreu na instituição de ensino em que o filho participava.

5.4 PROTOCOLOS DE AVALIAÇÃO

Descrição breve dos instrumentos utilizados nos estudos:

1. Inventário de comportamento para crianças e adolescente - CBCL (6/18 anos) (Achenbach, Rescorla, 2001): o CBCL é um questionário que avalia competência social e problemas de comportamento em crianças e adolescentes de seis a dezoito

anos a partir de informações fornecidas pelos pais. Essa escala foi respondida pelos pais dos participantes, através da orientação de uma psicóloga. As subescalas que compõem este instrumento são: Ansiedade/Depressão; Retardamento/Depressão; Problemas Somáticos; Problemas Sociais; Problemas de Pensamento; Problemas de Atenção; Comportamento de Quebra de regras; Comportamentos Agressivos; Total de problemas; Problemas Internalizantes; problemas Externalizantes; DSM-IV_Problemas Afetivos; DSM-IV_Problemas de Ansiedade; DSM-IV_Problemas Somáticos; DSM-IV_Transtorno de Atenção e Hiperatividade; DSM-IV_Transtorno Desafiador Opositivo; DSM-IV_Transtorno de Conduta. As normas utilizadas no presente estudo são as normas internacionais obtidas em um estudo multicultural (grupo 3) (Achenbach, Rescorla, 2007), em que os dados são compatíveis com a população brasileira (Rocha et al, 2012).

2. Escala de Satisfação dos Pacientes com o Serviço de Saúde Mental - SATIS-BR: esta escala possui 12 itens que avaliam a satisfação dos pacientes com o serviço de saúde mental (Bandeira, 2012), sendo avaliadas a satisfação dos pacientes em relação à competência e a compreensão da equipe, a ajuda e acolhida, como também as condições físicas do estudo. A SATIS-BR foi reformulada e adaptada a partir das escalas originais que foram elaboradas no contexto do estudo multicêntrico da Organização Mundial da Saúde (OMS) para avaliar Serviços de Saúde Mental (Bandeira, Silva, 2012). As respostas são apresentadas no formato Likert de 05 pontos. Os pais responderam a este instrumento, após a conclusão do TP.
3. Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB): é um instrumento usado para estimar o poder de compra dos brasileiros e, por ter sido padronizado em todo território do Brasil, o CCEB foi escolhido para ser usado como um estimador do status econômico das famílias.
4. Escala de Inteligência Wechsler: as Escalas de Inteligência Wechsler foram desenvolvidas a partir da concepção que a inteligência é uma entidade agregada e global, ou seja, a capacidade do indivíduo em raciocinar, lidar e operar com propósito, racionalmente e efetivamente com o seu meio ambiente. Por esta razão, os subtestes foram selecionados com o objetivo de investigar muitas capacidades mentais diferentes, mas que, juntas, oferecem uma estimativa da capacidade intelectual geral do paciente. A escala é constituída por uma parte verbal e outra composta por subtestes de execução, ou seja, não verbal. Portanto, o teste pode

fornecer resultados em QI verbal, de execução e total. As versões utilizadas no estudo foram:

- a) WISC III: versão utilizada para avaliar crianças e adolescentes com idades entre seis e 16 anos, sendo que os subtestes que compõem a escala verbal são informação, semelhanças, aritmética, vocabulário, compreensão e dígitos. E, a de execução é composta pelos subtestes: completar figuras, código, arranjo de figuras, cubos, armar objetos e procurar símbolos (Figueiredo, 2002; Nascimento, 2004).
 - b) WAIS III: versão aplicada para analisar indivíduos de 16 a 89 anos. A escala verbal é composta pelos subtestes: informação, semelhanças, aritmética, vocabulário, dígitos e sequência de números e letra. A escala de execução é composta pelos subtestes: completar figuras, código, arranjo de figuras, cubos, armar objetos e procurar símbolos e raciocínio matricial. Não foram utilizados os subtestes de raciocínio matricial e sequência de números e letras nas análises realizadas. Os índices fatoriais utilizados no estudo foram organização perceptual e compreensão verbal (Nascimento, 2004).
5. Escala de Maturidade Mental –Columbia: Columbia é uma medida não-verbal da inteligência geral para avaliar crianças dos três anos e seis meses aos nove anos e 11 meses. Ele se correlaciona com diferentes medidas de inteligência, como as Matrizes Progressivas do Raven e a Escala Wechsler de inteligência para Crianças (Alves, Duarte, 2001).
 6. Escala Vineland de Comportamento Adaptativo: Esta escala avalia as competências pessoais e sociais de indivíduos desde o nascimento até a idade adulta, a fim de determinar o nível de comportamento adaptativo do indivíduo. O comportamento adaptativo é avaliado nos domínios da comunicação, habilidades da vida diária e socialização (Sparrow, Balla, Cicchetti, 1984).

5.5 PLANEJAMENTO ESTATÍSTICO

No primeiro estudo foram utilizadas análises descritivas, tais como média, desvio padrão e gráficos de distribuição. No segundo estudo também foram realizadas análises descritivas (média e desvio padrão), wilcoxon e o coeficiente Kappa, sendo que todas as

análises foram realizadas no pacote estatístico *IBM SPSS Statistics 20* ou no Microsoft Office Excel, versão 2013.

6 ESTUDO 1

Características psicossociais de indivíduos com síndrome de Williams-Beuren: um estudo descritivo

Psychosocial characteristics of individuals with Williams-Beuren syndrome: a descriptive study

Autores: Flávia Neves Almeida, Ana Carolina Prado, Ricardo José de Moura, Gabriela Salazar, Maria Raquel de Carvalho, Vitor Geraldi Haase

Informações complementares: Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil. Aluna de mestrado do Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais. FAPEMIG. Av. Antônio Carlos, 6627, FAFICH, sala 2016 – Pampulha. flavianealpsi@gmail.com

RESUMO

A Síndrome de Williams (SW) apresenta um fenótipo que se caracteriza por dismorfismos faciais, deficiência intelectual leve à moderada, com doenças cardiovasculares e um perfil de personalidade amigável, falante e gregária. Como parte das alterações decorrentes da deleção de aproximadamente 25 genes no cromossomo 7q11.23, distúrbios do comportamento e emocionais têm sido relatados em indivíduos com SW. O presente estudo investigou problemas de comportamento mais frequentes em uma amostra de 23 indivíduos, de seis a 34 anos com o instrumento Inventário de Comportamentos para Crianças, Adolescentes entre seis e 18 anos (CBCL/6-18) e análise do relato dos pais durante a anamnese. De forma geral, o resultado demonstrou problemas de pensamento, ansiedade, problemas atencionais e

problemas sociais como os mais frequentes na amostra. Os resultados também descrevem o perfil econômico das famílias, a partir do Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB), além de condições sobre o diagnóstico dessa síndrome em Minas Gerais.

Palavras chaves: *Child Behavior Checklist*. CBCL. Síndrome de Williams. Comportamento. Ansiedade.

ABSTRACT

Williams Syndrome (SW) presents a phenotype characterized by facial dimorphism, mild to moderate intellectual disability, cardiovascular disease and a profile of friendly, talkative and gregarious personality. As part of alterations resulted by the deletion of about 25 genes in the chromosome 7q11.21, behavioral and emotional disabilities have been reported in individuals with SW. The present study investigated more frequent behavior problems in a sample composed of 23 individuals, aged from 6 to 34 years, with the instrument Child Behavior Checklist (CBCL/6-18) and analysis of parents report during anamnesis. In general, the result showed thought problems, anxiety, attention problems, and social problems as the more frequent in the sample. Results also showed the social economic status of families, using the Brazilian SES Criterium (Critério de Classificação Econômica Brasil; CCEB), and diagnosis status of SW in Minas Gerais.

Keywords: *Child Behavior Checklist*. CBCL. Williams Syndrome. Behavior. Anxiety.

7 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Williams (SW) é uma condição genética cuja etiologia consiste na microdeleção de aproximadamente 25 genes no cromossomo 7q11.23 (Hillier et al., 2003). É uma síndrome rara, com prevalência estimada de um em 7.500 nascidos vivos (Strømme et al., 2002). O fenótipo típico da SW é caracterizado por anormalidades físicas, como baixa estatura, dismorfias faciais, deficiência intelectual de leve à moderada e doenças cardiovasculares e de outros sistemas. O primeiro diagnóstico é realizado, em sua maioria,

através das características físicas do paciente, em que são comumente observadas características faciais como edema periocular, nariz curto, filtro nasal longo, macrostomia, lábios volumosos e um queixo pequeno (American Academy of Pediatrics, 2001).

O perfil cognitivo é constituído de algumas habilidades verbais relativamente preservadas, ao passo que habilidades visuoespaciais e numéricas encontram-se frequentemente comprometidas (Mervis et al., 2000; Paterson et al., 2006). O vocabulário, a capacidade de leitura de palavras isoladas e a memória verbal podem estar relativamente preservados (Porter, Coltheart, Langdon, 2007; Mervis et al., 2000; Mervis, John, 2010). No entanto, a linguagem não é inteiramente normal, podendo ocorrer uma dissociação entre habilidades expressivas e receptivas. Dessa forma, o perfil cognitivo é semelhante ao Transtorno Não Verbal de Aprendizagem (Rourke et al., 2002; Tavano et al., 2010).

Com bastante frequência, indivíduos com SW demonstram hipersociabilidade, ou seja, um forte interesse social e iniciativa para estabelecer contato e conversar, inclusive, com estranhos, além de eles terem facilidade para se introduzirem em um ambiente social. Apesar da atração por pessoas, indivíduos com SW podem demonstrar dificuldades em estabelecer vínculos de amizade com seus pares (Järvinen, Korenber, Bellugi, 2013; Järvinen-Pasley et al., 2008). Dificuldades para identificar limites, regras sociais e inibir o seu comportamento podem gerar, por vezes, constrangimentos e comportamentos ou comentários inapropriados (Jarvinen-Pasley et al., 2008). Em função dessas dificuldades sociais, é frequente que o melhor amigo de uma criança/adolescente com SW seja um adulto ou um membro da família (Davies, Udwin, Howlin, 1998; Jarvinen-Pasley et al., 2008). Além disso, pode ocorrer também comorbidade entre hipersociabilidade e autismo (Tordjman et al., 2012) e, nesse sentido, as habilidades sociais são heterogêneas e não são inteiramente preservadas na síndrome.

A ansiedade e o medo são aspectos significativos do fenótipo comportamental da SW (Leyfer et al., 2006; Leyfer Woodruff-Borden, Mervis, 2009; Woodruff-Borden et al., 2010). Leyfer et al. (2006) analisaram a prevalência de transtornos de ansiedade em uma amostra de 119 indivíduos com SW, com idade de quatro a 16 anos, a partir de uma entrevista semi-estruturada com os pais – Anxiety Disorders Interview Schedule for DSM-IV: Parent version (ADIS-P) (Silverman, Albano, 1996). O resultado encontrado indicou como transtorno mais prevalente a fobia específica em 54% da amostra, seguido de Transtorno de Ansiedade Generalizada (12%), ansiedade de separação (7%), e Transtorno Obsessivo Compulsivo (3%).

Para fobia específica, o diagnóstico se relacionava principalmente com ruídos altos, sendo que os autores, citados no parágrafo anterior, também indicaram o Transtorno de

Déficit de Atenção e/ou Hiperatividade como as comorbidades mais frequentes nessa amostra (64,7%).

Estudos que avaliaram indivíduos com SW, a partir do CBCL, têm demonstrado convergências nos resultados ao apontar déficit de atenção e ansiedade, como sintomas mais relatados pelos pais, como também uma baixa frequência de comportamentos externalizantes, como problemas de conduta e agressividade. Apesar de uma convergência dos resultados, sobre ansiedade e desatenção, há divergência em relação à prevalência dessas comorbidades na amostra e não há consenso sobre a frequência de sintomas obsessivos. Um ponto importante a se considerar é que as amostras se diferem bastante em relação à quantidade de participantes e idade dos indivíduos (Pagon et al., 1987; Dilts, Morris, Leonard, 1990; Greer et al., 1997; Porter, Dodd, Cairns, 2009; Pérez-García et al., 2011; Papaeliou et al., 2012; Klein-Tasman et al., 2015).

Pesquisas que avaliam as características comportamentais são fundamentais para descrever o fenótipo da síndrome, uma vez que são escassos os estudos sobre as características comportamentais quando comparado aos estudos sobre cognição. A relevância da descrição do fenótipo da síndrome se dá porque indivíduos com deficiência intelectual apresentam fenótipos variados e com especificidade para cada síndrome (Reilly, Murtagh, Senior, 2015).

O presente estudo teve como objetivo avaliar as características comportamentais da amostra a partir da descrição de sintomas da história clínica e do CBCL. O objetivo foi descrever os sintomas, extrapolando as análises de grupo sobre os transtornos mais prevalentes, a fim de descrever como esses sintomas impactam a vida desses sujeitos. Por isso, foi realizada uma análise descritiva sobre quais são os sintomas mais comuns de ansiedade, de problemas de relacionamento e de déficit de atenção e como eles são descritos pelos pais. Além disso, foi analisada a relação entre sintomas de ansiedade e problemas de atenção, no tocante a idade. Destaca-se a importância de detalhar o perfil comportamental a fim de favorecer o planejamento de programas de intervenção e psicoeducação para orientar os familiares a lidarem com as características da síndrome (Reilly et al., 2015).

8 MÉTODO

8.1 SUJEITOS

O Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento (LND) da UFMG, em parceria com a Associação Brasileira de Síndrome de Williams (ABSW), estabeleceu um grupo de pesquisa e apoio a famílias de indivíduos com SW no estado de Minas Gerais. A amostra do presente estudo provém de famílias cadastradas na ABSW.

Inicialmente, a amostra foi composta por 27 indivíduos com suspeita de SW. No entanto, três participantes apresentaram resultado negativo no diagnóstico genético e um possuía idade inferior a seis anos. Portanto, tais indivíduos foram excluídos das análises subsequentes, de forma que a amostra final foi composta por 23 participantes com idades entre seis e 34 anos, com média igual a 14,6 (dp= 6,6) anos, sendo 12 do sexo feminino (52%).

Todos os participantes deste estudo possuem diagnóstico genético de SW confirmado a partir do exame MLPA (*Multiplex Ligation-dependant Probe Amplification*) (Schouten et al., 2002; Sørensen et al., 2008), realizado no Laboratório de Genética Humana - UFMG.

8.2 INSTRUMENTOS

8.2.1 Medida Socioeconômica

O Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB) (Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa, 2008) é um instrumento usado para estimar o poder de compra dos brasileiros, sendo que, por ter sido padronizado em todo território do Brasil, o CCEB foi escolhido para ser usado como um estimador do status econômico das famílias.

8.2.2 Características clínicas da amostra

Estes dados foram sintetizados a partir das histórias clínicas, com roteiro de perguntas (Apêndice A) realizadas por dois pesquisadores.

8.2.3 Características Comportamentais

Para avaliação das características comportamentais, foi utilizado o Inventário de Comportamentos para Crianças e Adolescentes entre seis e 18 anos (CBCL/6-18) (Achenbach, Rescorla, 2001), sendo que o CBCL é um questionário que avalia competência social e problemas de comportamento em crianças e adolescentes de seis a dezoito anos a partir de informações fornecidas pelos pais.

O CBCL foi respondido pelos pais dos participantes, através da orientação de uma psicóloga, sendo que ao preencher o CBCL / 6-18, os pais foram solicitados a classificar uma frase que se refere ao comportamento do seu filho em uma escala de 3 pontos (0 = não é verdade; 1 = um pouco ou às vezes verdadeira; 2 = muito verdadeira ou frequentemente verdadeira).

Na correção do resultado, a escala gera uma classificação baseando-se em escore T, considerando como escore abaixo da média aquele escore com valor abaixo de 65 ($T < 65$), limítrofe escore entre 65 e 70 ($65 \leq T < 70$) e clínico acima de 70 ($T \geq 70$). As subescalas que compõem este instrumento são: Ansiedade/Depressão; Retardamento /Depressão; Problemas Somáticos; Problemas Sociais; Problemas de Pensamento; Problemas de Atenção; Comportamento de Quebra de regras; Comportamentos Agressivos; Total de problemas; Problemas Internalizantes; problemas Externalizantes; DSM-IV_Problemas Afetivos; DSM-IV_Problemas de Ansiedade; DSM-IV_Problemas Somáticos; DSM-IV_Transtorno de Atenção e Hiperatividade; DSM-IV_Transtorno Desafiador Opositivo; DSM-IV_Transtorno de Conduta.

Embora o questionário CBCL / 6-18 tenha sido inicialmente projetado para jovens de seis a 18 anos, o manual prevê que a versão CBCL / 6-18 pode ser usada em idades mais avançadas de acordo com as necessidades da amostra e critério do administrador (Achenbach, Rescorla, 2001). Esta versão tem sido utilizada para adultos com deficiência intelectual. (Dykens, Cassidy, King, 1999; Schretlen et al., 2005). E, há muitos estudos que utilizam este

instrumento em indivíduos com SW (Dilts et al., 1990; Dekker, Koot, 2003; Porter et al., 2009; Pérez-García et al., 2011; Klein-Tasman et al., 2015)

As normas utilizadas no presente estudo são as normas internacionais obtidas em um estudo multicultural (grupo 3) (Achenbach, Rescorla, 2007), em que os dados são compatíveis com população brasileira (Rocha et al., 2012).

8.2.4 Inteligência

A inteligência dos participantes foi avaliada por meio da Escala Wechsler de Inteligência para crianças entre seis a 15 anos (WISC-III) (Figueiredo, 2002), e por sua versão para adultos entre 16 a 89 anos (WAIS-III) (Nascimento, 2004), a fim de caracterizar o perfil cognitivo da amostra.

8.2.5 Procedimentos e Análises

Todos os participantes realizaram avaliação neuropsicológica no ambulatório Número – UFMG e os responsáveis assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, concedendo a participação dos seus filhos na pesquisa e a divulgação dos dados. O projeto, intitulado como "Avaliação de estratégia de diagnóstico neuropsicológico e genético-molecular dos transtornos do desenvolvimento cognitivo (retardo mental)" foi aprovado pelo Comitê de Ética (COEP/UFMG) sob o Parecer ETIC 0091.0.203.000-10.

A avaliação neuropsicológica teve duração de três sessões, em que cada sessão era realizada em um dia e houve um intervalo de 15 dias entre cada sessão, que tinha a duração de aproximadamente duas horas. Mas, para reduzir o cansaço ou desmotivação nos probandos, e assim não comprometer os resultados das sessões, as sessões foram divididas em dois períodos, sendo uma hora no turno da manhã e depois uma hora no turno da tarde.

Os examinadores também foram orientados a prestarem atenção aos sinais de cansaço ou falta de motivação por parte dos testandos, para caso necessário realizar um pequeno intervalo. Os pais foram entrevistados por um neurologista e uma psicóloga durante a anamnese, sendo que o preenchimento, do CBCL e do CCEB, foi realizado pela mesma psicóloga, que realizou o treinamento do Sistema de Avaliação Baseada em Evidência (ASEBA) em 2012, para utilização das escalas ASEBA, incluindo a escala CBCL.

9 RESULTADOS

9.1 STATUS SOCIOECONÔMICO DA AMOSTRA

Dados sobre a amostra das famílias de pessoas com SW estão detalhados na Tabela 01, em que o valor médio da renda bruta mensal foi estabelecido conforme os dados do censo de 2010.

Tabela 01: Dados do CCEB para amostra de famílias com indivíduos com SW

	Renda Bruta Mensal Média (R\$)	% de Famílias por Classe	Frequência de Classes por Família	% de Famílias por Classe em Belo Horizonte pelo IBOPE 2010
Grupo A	9.263	17,4%	4	4%
Grupo B1	5.241	21,7%	5	9,6%
Grupo B2	2.654	21,7%	5	21,9%
Grupo C1	1.685	17,4%	4	26,7%
Grupo C2	1.147	13%	3	23,5%
Grupo DE	776	8,7%	2	14,3%

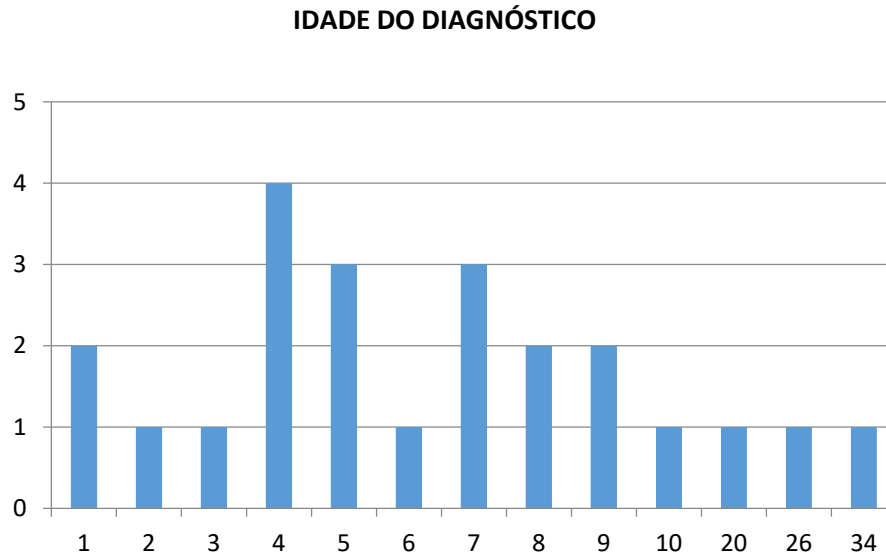
Fonte: Elaborada pela própria autora.

9.2 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

9.2.1 Idade do diagnóstico

A idade com que os indivíduos foram diagnosticados com SW variou entre sete meses e 34 anos, com uma média de 8,16 (dp=4,03) anos, sendo que a maior parte dos diagnósticos (87%) foi realizada entre sete meses e 10 anos.

Gráfico 01: Distribuição da idade em que os participantes foram diagnosticados



Fonte: Elaborado pela própria autora.

9.2.2 Inteligência

Para três participantes não foi possível mensurar a inteligência com a Escala Wechsler, sendo a inteligência desses indivíduos estimada de acordo com a observação clínica e o desempenho na escala adaptativa, Vineland Adaptive Behavior Scale (Sparrow et al., 1984).

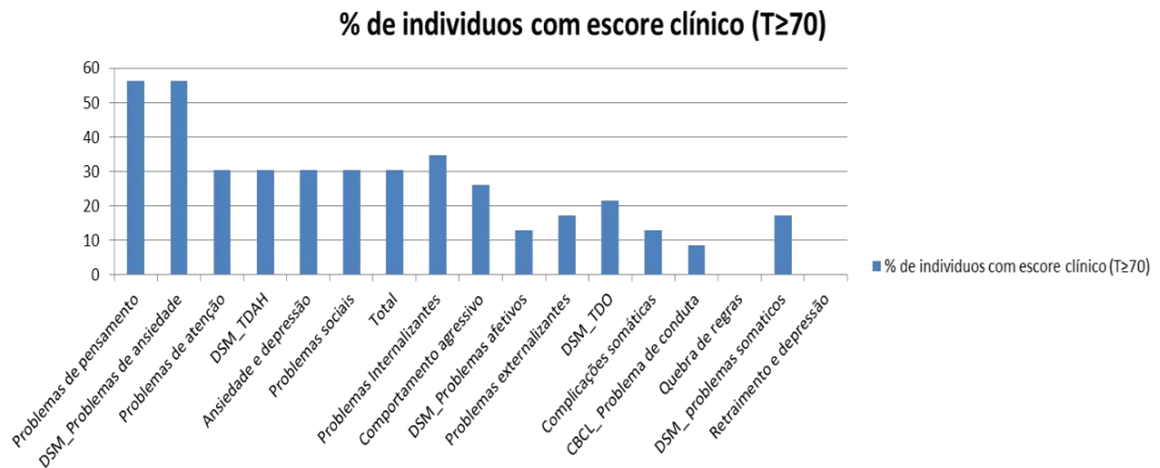
A variação do QI total foi de 35 a 81, com média igual a 56 e desvio padrão de 11,2, apresentando a seguinte proporção na amostra: deficiência intelectual (DI) moderada (52,2%), inteligência limítrofe (21,7%), DI leve (21,7%) e DI grave (4,3%).

9.2.3 Problemas de comportamento

Uma análise do Inventário de Comportamentos para Crianças e Adolescentes entre seis e 18 anos (CBCL/6-18) foi realizada contendo todas as subescalas do questionário, a fim de avaliar os sintomas psiquiátricos mais frequentes na amostra. Os resultados estão demonstrados em uma análise da média do grupo em cada subescala e também a partir da

frequência de indivíduos com escore abaixo da média (escore $T < 65$), limítrofe (escore $T 65 \leq T < 70$) e clínico (escore $T \geq 70$) nas subescalas.

Gráfico 02: Análise da porcentagem de pacientes classificados como clínicos em cada subescala do CBCL



Fonte: Elaborado pela própria autora.

Observou-se que os sintomas mais frequentes foram: problemas de pensamento e problemas de ansiedade, ambos com prevalência de 56% para cada um, sendo que a subescala problemas de pensamento inclui os itens: “não consegue tirar certos pensamentos da cabeça; machuca-se de propósito; escuta sons ou vozes que não existem; tem tiques; cutuca o nariz, a pele ou outras partes do corpo; junta coisa que não precisa; dorme menos que a maioria das crianças”. Já os itens de problemas de ansiedade são: “é muito dependente de adultos, tem medo de certos animais, situações e lugares; tem medo de ir à escola; é nervoso ou tenso, é muito medroso ou ansioso; é muito preocupado”.

Em uma análise geral dos resultados, observou-se nos participantes mais problemas internalizantes do que externalizantes, em que a tabela 02 apresenta em ordem decrescente as médias nas subescalas do CBCL para o grupo como um todo.

Tabela 02: Análise descritiva das subescalas do CBCL em escore T

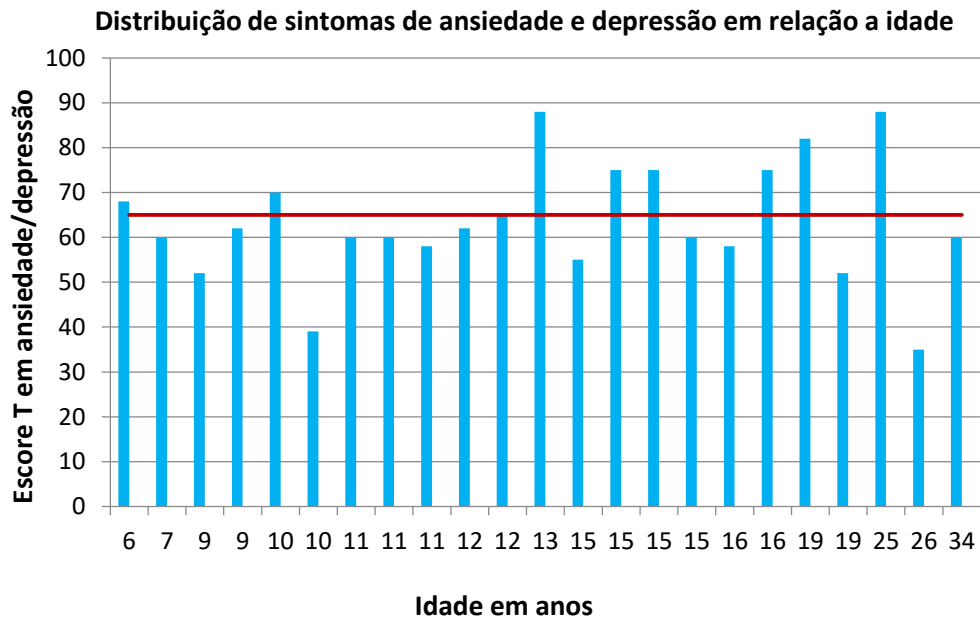
	Intervalo	Média	D.P.	N(T<65)	N(65≤T<70)	N(T≥70)	%T≥70
Problemas de pensamento	45-103	72,7	16,3	7	3	13	56,5
DSM_Problemas de ansiedade	40-88	69,8	11,9	4	6	13	56,5
Problemas de atenção	50-79	66,2	7,5	10	6	7	30,4
DSM_TDAH	52-82	66,5	8,6	12	4	7	30,4
Ansiedade e depressão	37-88	63,4	12,9	15	1	7	30,4
Problemas sociais	44-80	63,3	10,3	10	6	7	30,4
Total	44-78	62,7	9,8	14	2	7	30,4
Problemas Internalizantes	38-105	62,5	15,4	15	0	8	34,8
Comportamento agressivo	40-97	57,6	15,4	15	2	6	26,1
DSM_Problemas afetivos	38-90	57,4	13,9	17	3	3	13,0
Problemas externalizantes	40-83	55,6	12,2	18	1	4	17,4
DSM_TDO	38-83	55,5	15,4	16	2	5	21,7
Complicações somáticas	41-91	55,2	13,8	18	2	3	13,0
CBCL_Problema de conduta	40-73	52,4	9,5	20	1	2	8,7
Quebra de regras	42-68	51,7	6,5	22	1	0	0,0
DSM_problemas somáticos	38-86	50,6	15,0	19	0	4	17,4
Retraimento e depressão	35-66	45,8	8,1	22	1	0	0,0

Fonte: Elaborada pela própria autora.

Comparando-se as médias em cada subescala, observa-se que além de problemas de pensamento e ansiedade, os pais relataram com frequência, sintomas de desatenção/hiperatividade e problemas sociais. Em contrapartida, foram observados poucos relatos de quebra de regras e desrespeito a autoridades, refletindo uma baixa pontuação nas subescalas de transtorno de conduta, quebra de regras e transtorno desafiador opositivo, cabendo destaque para a subescala com menor média de sintomas que foi a de retraimento/depressão.

Em uma análise em relação à idade dos indivíduos e presença de sintomas de desatenção e ansiedade/depressão, o resultado indicou uma relação de aumento na quantidade de sintomas de ansiedade/depressão nos participantes a partir dos 12 anos de idade, conforme apresentado no gráfico 03.

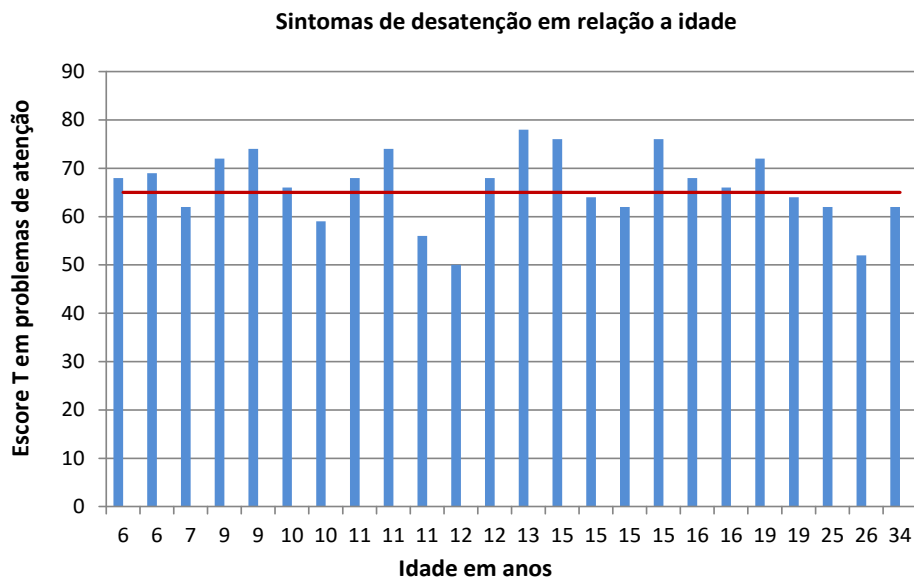
Gráfico 03: Análise da relação entre idade e sintomas de ansiedade/depressão no CBCL



Fonte: Elaborado pela própria autora.

No entanto, não houve associação da presença de desatenção com o aumento da idade, sendo que sete indivíduos apresentaram escore limítrofe/clínico antes dos 12 anos, como também sete indivíduos apresentaram escore limítrofe/clínico após os 12 anos.

Gráfico 04: Análise da relação entre idade e sintomas de desatenção no CBCL



Fonte: Elaborado pela própria autora.

Uma análise dos 10 itens com as maiores pontuações dada pelos pais no CBCL é apresentada na tabela 03.

Tabela 03: Dez itens mais pontuados no CBCL

Item	Subescala	Frase	Total (Bruto)
8	Problemas de Atenção	Não consegue concentrar-se, não consegue ficar atento muito tempo	40
50	Ansiedade/depressão	É muito medroso ou ansioso	40
78	Problemas de Atenção	Desatento ou distrai-se com facilidade	38
9	Problemas de Pensamento	Não consegue tirar certos pensamentos da cabeça; obsessões	37
4	Problemas de Atenção	Não termina as coisas que começou	36
93	Outros Problemas	Fala demais	36
61	Problemas de Atenção	Os seus trabalhos escolares são fracos	35
1	Problemas de Atenção	Comporta-se de maneira muito infantil	32
58	Problemas de Pensamento	Cutuca o nariz, a pele ou outras partes do corpo	32
62	Problemas Sociais	Desastrado ou tem falta de coordenação	30

Fonte: Elaborada pela própria autora.

Sintomas de problemas de atenção foram relatados com muita frequência pelos pais e, além da desatenção, obsessões e ansiedade e dificuldades de coordenação também foram muito pontuados no CBCL. Apesar da dificuldade de coordenação ser considerado na área de problemas sociais nessa escala, as particularidades sociais, da SW, foram melhores descritas nas anamneses.

Os sintomas destacados no CBCL também foram relatados pelos pais durante a anamnese, assim como características que se referiam às habilidades sociais, como se pode verificar na tabela 04, que contém exemplos de frases utilizadas pelos pais para descrever os sintomas dos filhos.

Tabela 04: Citações dos pais sobre os problemas de comportamento dos filhos

Problemas de Ansiedade
<p>“Quando vai acontecer alguma coisa fica antecipando. Fica ansioso. Põe o despertador para acordá-lo em dias de viagem.”</p> <p>“A gente não pode falar as coisas para ela com antecedência, se não ninguém aguenta, ela não deixa ninguém sossegado. Eu não posso avisar que tem festa com antecedência.”</p> <p>“Já teve medo de motosserra. Tinha um trauma terrível. Ficava tremendo.”</p> <p>“Tem horror a foguete, latido de cachorro e liquidificador.”</p> <p>“É muito insegura, mas já foi mais. A gente trabalha isto muito com ela. Mostram que não tem bicho papão, que não tem perigo. Antes ela dormia no quarto das irmãs”.</p> <p>“Não sabe andar de ônibus, porque fica com medo. Ela tem medo de tudo, mas antes ela não tinha tanto medo assim.”</p>
Problemas de Pensamento
<p><u>Ideias fixas</u></p> <p>“Ela pergunta demais. Fica perguntando o tempo todo, a mesma coisa.”</p> <p>“Ele tem isso de ficar insistindo em um mesmo assunto. Se ele vê que está chegando o carnaval, começa falar naquele assunto o tempo todo, vinte a trinta vezes por dia. Principalmente se é alguma festa. Ele é repetitivo.”</p> <p>“Gosta muito de carro e de falar sobre isso. Só lê revista de autoesporte. Fala tanto de carro que a turma já não quer mais falar de carro. E ele acaba sendo rejeitado por isso.”</p> <p>“Se o vizinho chamou para ir no casamento e ele só ficava falando nisso”</p> <p><u>Cutuca partes do corpo</u></p> <p>“Fica puxando a pelinha do dedo.”</p>

**Tabela 04- Citações dos pais sobre os problemas de comportamento dos filhos
(continuação)**

Transtorno de Atenção e Hiperatividade
<p>“Fala sem parar. Fica cantando, anda, assobia e gosta de fazer barulho de som de carro acelerando e freando.”</p> <p>“A diretora pediu me pediu que fosse buscá-lo sempre depois do recreio porque era muito agitado e queria conversar o tempo todo. Depois de um tempo descobri que a professora não o deixava dentro da sala.”</p> <p>“Ele não tem muita paciência de brincar com uma coisa só. Ele começa e para, interrompe a brincadeira sem terminar.”</p> <p>“Quando criança ela era elétrica e subia em tudo. Subia no escorregador ao contrário. Tinha que ficar o dia todo atrás dela. Hoje ela é calma e tranquila.”</p>
Socialização
<p><u>Interesse por se aproximar de estranhos</u></p> <p>“Sempre foi muito comunicativa. Sempre gostou de conversar com as pessoas. Até estranhos.”</p> <p>“Ela é bem espaçosa para chegar e conversar com pessoas que nunca viu.”</p> <p><u>Afetividade e empatia</u></p> <p>“Ele é bem recebido em toda a parte.”</p> <p>“Sempre acha que deve responder aquilo que a gente quer que ele diga.”</p> <p>“Fica conversando com as pessoas. Uma vez eu estava no salão, uma senhora venho e disse seu filho é maravilhoso, ele me salvou. Ele percebeu que eu estava deprimida, e quis me fazer alegre e conseguiu.”</p> <p>“Observa as pessoas muito atentamente, se está triste ou se está alegre.”</p> <p>“Não sabe falar nada que ofenda as pessoas.”</p> <p>“ Ela gosta de abraçar, beijar e elogiar.”</p> <p>“ Tira todos os brinquedos e deixa alguém com ele. É mais importante ter alguém do que qualquer outra coisa. Gosta de gente.”</p> <p><u>Afetividade e empatia (continuação)</u></p> <p>“Tem muita dó das pessoas, chora quando vê alguém chorando.”</p> <p>“Quando vê algum mendigo, as vezes chora e quer se aproximar deles para abraçá-los.”</p> <p>“Ele é amoroso e carinhoso demais. Tem um coração incapaz guardar raiva de alguém. Quando tem alguma desavença, ele não consegue ficar com raiva. Ele quer resolver</p>

ligando ou indo atrás da pessoa. Ele não sossega enquanto não conversar.”

Dificuldade de manter relação com seus pares

“Não tem amigo mais próximo. É conhecido na cidade inteira. Vai a praça, encontra e conversa com um, depois conversa com outro. Mas costuma ter mais proximidade com pessoas mais velhas.”

“Ela é sociável, mas não tem amigos porque não é bem aceita. Durante o ano é chamada umas três a quatro vezes para alguma festinha. Mas só é convidada quando convidam a sala inteira.”

“Ele não tem amigos. Ele tem colegas. Ele até tem colegas que respeitam ele dentro da escola. Mas é só na escola. Fora da escola não tem nada não.”

“Há três anos o tiramos da escola devido as dificuldades. Não entrosava com os colegas de sala de jeito nenhum e acabava chegando em casa nervoso.”

“Nós fomos fazer um cruzeiro de navio e ela decorou aonde ficava o nosso quarto. Ela dava um beijo na camareira e a camareira abria a porta para ela. Ela sempre teve um contato social muito fácil com adultos, desde pequeninha.”

Fonte: Elaborado pela própria autora.

Os pais descreveram ansiedade de antecipação nos filhos, principalmente quando há eventos festivos e viagens, que são eventos que os filhos costumam gostar e, portanto, ficam animados e ansiosos para sua chegada e apresentam uma fala repetitiva sobre o assunto.

Há também relatos de medos específicos, por exemplo, relacionados à sensibilidade auditiva. No entanto, os medos não se limitam apenas aos sons e barulhos. Outro ponto relatado pelos pais durante a anamnese é a presença de assuntos repetidos, semelhantes a uma ideia fixa em que os indivíduos, com SW, parecem ter dificuldade em inibir essa temática de interesse do momento e falam repetidas vezes sobre esse assunto.

O que costuma ocorrer é que esses indivíduos falam muito sobre o tema de interesse, ora porque estão ansiosos ou ora porque gostam do tema, sem perceber que aquele assunto pode não ser tão interessante do ponto de vista do interlocutor. Outra dificuldade relacionada não só a ansiedade, mas também de controle inibitório, é cutucar a cutícula dos dedos e, às vezes, outras partes do corpo, como umbigo.

Os pais também descrevem um grande interesse social dos filhos, que tentam se aproximar de pessoas que não conhecem para conversar, uma vez que eles têm facilidade para puxar assunto e iniciarem uma interação. Mas, ao mesmo tempo, eles também têm dificuldades em construir relações mais íntimas e sustentar a interação principalmente com os

pares. Apesar do interesse social, a relação com os pares tendem a ser superficial e os adultos parecem compreender melhor as dificuldades dos indivíduos com SW e admirarem o fato de serem carinhosos e amáveis.

Por fim, os pais expõem os impactos da hiperatividade dos filhos na vida escolar e também social, sendo que na escola há dificuldades em realizar as atividades e permanecer na sala até o final do dia. Outro ponto que a hiperatividade impacta é no desempenho em brincadeiras, devido à dificuldade para persistir e finalizar a brincadeira, além de se expor a riscos ao usar de maneira indevida um brinquedo ou utilizar o que não era permitido.

10 DISCUSSÃO

O presente estudo investigou o perfil comportamental em uma amostra de SW, apresentando resultados equivalentes a estudos publicados em diferentes países, com alta frequência de ansiedade e problemas atencionais (Pagon et al., 1987; Greer et al., 1997; Leyfer et al., 2006; Mervis, Morris, 2007; Leyfer et al., 2009; Pérez-García, et al., 2011).

Alguns sintomas específicos também foram evidenciados na amostra, como ter pensamentos obsessivos e cutucar partes do corpo e nenhum dos participantes foi diagnosticado com Transtorno Obsessivo Compulsivo (TOC). O conjunto e a frequência de características não eram indicativos de TOC, sendo que o tipo de sintomas obsessivos relatados pelos pais foram assuntos repetitivos, como falar em excesso sobre seu assunto favorito e fazer uma mesma pergunta inúmeras vezes, o que prejudica a interação e manutenção de uma conversa.

As perguntas repetitivas ocorrem, principalmente, frente a um evento que o indivíduo deve aguardar, como datas comemorativas e viagem. Perguntas como: “que dia é?”, “que horas vamos?”, “está chegando?” demonstram ansiedade antecipatória e dificuldade para alternar entre uma ideia e outra. As famílias em geral relataram essas perguntas como cansativas e sem uma função informativa, uma vez que quando questionados os filhos sabiam a resposta sobre o que estavam perguntando. Para lidar com isso, muitos pais evitavam contar para os filhos sobre os eventos com antecedência, deixando sempre para o último momento. No entanto, essa prática não contribui para os filhos aprenderem a lidar com a ansiedade.

Outro aspecto observado no presente estudo foi a dicotomia entre interesse social e aproximação de estranhos, com dificuldade para sustentar uma interação e criar vínculo com

seus pares. Os pais relatam que os filhos não costumam ter contato com os colegas fora do ambiente escolar e alguns pais também expõem que o filho só era convidado para festas de aniversário quando a sala toda era convidada.

Dessa maneira, apesar do forte interesse, muitos pacientes com SW nem sempre apresentavam vínculos de amizade com seus pares, principalmente a partir da adolescência. Esse grande interesse social pode ser observado também no resultado da subescala de retraimento/depressão, em que esta subescala atingiu a menor média de sintomas, pois esse fato pode ser em decorrência das características de hipersociabilidade e desinibição social da SW, opostas a atitudes de retraimento.

Alterações de estruturas cerebrais têm sido associadas às características comportamentais, como ansiedade e hipersocialização. Imagens de ressonância magnética demonstram aumento relativo do volume da amígdala em relação ao volume intracraniano em indivíduos com SW quando comparados a indivíduos típicos, bem como uma redução do volume cerebral geral, sendo que esta alteração da amígdala pode se relacionar à hipersocialização, embora outros estudos não demonstrem alteração nessa estrutura (Capitão et al., 2011).

A relação da amígdala com o excesso de interesse social se dá devido ao papel dessa estrutura para monitorar perigo, de forma que, uma menor ativação da amígdala frente à leitura de faces de estranhos poderia contribuir para desinibição social (Paul et al., 2009). E, ainda, alterações estruturais e funcionais da ínsula foram relacionadas à hipersocialização, empatia e a ansiedade na síndrome (Jabbi et al 2012). No entanto, esses dados anatômicos-funcionais ainda não são conclusivos, são evidências iniciais.

Consoante ao presente estudo, um estudo espanhol (Pérez-García et al., 2011) encontrou uma alta prevalência de sintomas de ansiedade e problemas de atenção e baixo índice de quebra de regras e retraimento. A porcentagem de sujeitos classificados como clínico no total de problemas no CBCL também foi bem semelhante, com 36% no estudo espanhol e 30,4% no presente estudo. Contudo, foi observada, nesse estudo espanhol, uma baixa frequência de problemas de pensamento, 8% apenas, contra 56,5% no presente estudo.

No entanto, Klein-Tasman et al. (2015) observaram um resultado semelhante ao presente estudo, em que as áreas com problemas mais relatados pelos pais foram problemas de atenção, ansiedade, comportamentos obsessivos e problemas sociais. Problemas de pensamento obsessivo também foram relatados por Greer et al. (1997). Entretanto, a prevalência entre as comorbidades da síndrome podem variar entre os estudos.

Houve uma relação do aumento de problemas de comportamento e número de sintomas de ansiedade/depressão, em que o escore limítrofe/clínico foi mais frequente a partir dos 12 anos. Leyfer et al. (2006) e Klein-Tasman et al. (2015) também observaram aumento de sintomas de ansiedade e ansiedade/depressão em relação à idade, sendo que à medida que a idade aumenta, os sintomas internalizantes também aumentam, levando esses indivíduos a se tornarem menos festeiros e falantes e um pouco mais retraídos (Rossi, 2010; Jarvinen-Pasley et al., 2008). Há uma maior incidência de depressão na fase adulta. Já os sintomas de desatenção não apresentaram diferença em relação à idade.

Sobre o aumento dos sintomas de ansiedade, Switaj (2000) em um estudo de coorte, utilizando-se de 190 indivíduos com SW, divididos em grupos por faixa etária 6-9 anos, 10-13 anos e 14-18 anos, foi observado que a faixa etária mais velha apresentava mais sintoma de ansiedade que as demais. Isto, sendo que o grupo de 10-13 era o segundo grupo com maior número de sintomas.

Em outro estudo de coorte de Leyfer et al. (2006), o grupo foi dividido entre 4-7 anos, 8-10 anos e 11-14 anos. Leyfer e seus colegas também observaram mais sintomas de ansiedade, que é característico de um quadro de ansiedade generalizada na faixa etária de 11-14 anos, enquanto nas fobias não houve diferença entre as faixas etárias. As fobias costumavam se relacionar a barulho e exame de sangue nesse estudo.

Diferente dos estudos anteriormente citados, um estudo longitudinal de Mervis (2010) acompanhou 45 crianças e adolescentes com idade entre quatro e 13 anos na primeira avaliação, que foi realizada através de uma entrevista estruturada com os pais, fundamentada no DSM-IV. O resultado desse estudo aponta que a ansiedade tende a ser crônica e com maior chance de diagnosticar outro transtorno de ansiedade ao longo da vida. Isso ocorre, por exemplo, com as fobias, em que a fobia inicial não se extinguiu e outras fobias surgiam com o tempo e, por isso, para esse autor não há diferença em relação à faixa etária. Mas, o que ocorre é que o quadro tende a se tornar crônico e generalizado, pois os sintomas de ansiedade já estavam presentes desde quando os indivíduos eram mais novos. O autor também considera que a variação entre os grupos etários e os instrumentos utilizados nos estudos pode contribuir para a diferença no resultado do seu estudo quando comparado ao de outros pesquisadores.

Em suma, a literatura até o momento demonstrou que os sintomas de ansiedade e os níveis de diagnóstico de ansiedade são altamente prevalentes em indivíduos com SW e excedem as taxas observadas na população geral e em amostras epidemiológicas de crianças com deficiência intelectual (Cherniske et al., 2004; Leyfer et al., 2006; Leyfer et al., 2009). Mas, há variação nos resultados em relação à frequência e ao curso do transtorno e, por isso,

mais estudos são necessários, bem como uso de escalas padronizadas e descrição dos sintomas, contribuindo para elucidar os resultados encontrados.

Assim, além do resultado da escala CBCL, o presente estudo visou descrever a manifestação clínica dos sintomas para identificar as especificidades deles na SW e não apenas mensurá-los, uma vez que isso pode auxiliar os especialistas e as famílias com informações para estabelecer um melhor manejo destes sintomas. Afinal, as informações sobre tratamento são muito escassas.

No estudo de Mervis (2010), por exemplo, a menor parte da amostra realizou tratamento medicamentoso ou terapia para ansiedade, sendo que, entre os indivíduos que realizaram tratamento, a maior parte continuou a ter uma ansiedade crônica. O autor também pontua que não há, na literatura, estudos controlados de ansiedade para SW. Mas, há estudo de caso sugerindo resultado para tratamento com terapia cognitivo-comportamental (Klein-Tasman, Albano, 2007; Phillips, Klein-Tasman, 2009).

Por fim, em relação à condição socioeconômica e acesso ao diagnóstico, cabe dizer que na amostra do presente estudo a maior parte dos diagnósticos foram realizados por cardiologistas ou geneticistas de Belo Horizonte ou São Paulo. A SW é uma doença rara e o seu diagnóstico ainda tem sido realizado com mais frequência em grandes polos e centros de pesquisa, uma vez que a disponibilidade do diagnóstico parece estar relacionada ao acesso aos especialistas e centro de pesquisa sobre a síndrome. As famílias descrevem dificuldades tanto para obtenção do diagnóstico quanto de um especialista para assisti-los. Além disso, os pais relatam dificuldades com o comportamento dos filhos em diferentes faixas etárias, sendo os principais problemas: ansiedade, déficit de atenção/hiperatividade, problemas sociais e de pensamento. Pesquisas sobre a descrição clínica desses sintomas, bem como modelos de intervenção são importantes, uma vez que as dificuldades não diminuem com a idade, podendo até mesmo aumentar.

Por tanto, estudos com o objetivo de oferecer informações clínicas para a elaboração de tratamentos comportamentais são necessários, uma vez que ainda há poucos nesse formato na literatura.

Agradecimentos: Agradecemos aos familiares e aos participantes do estudo. À Associação Brasileira de Síndrome de Williams. À equipe do LND e a instituição financiadora FAPEMING.

REFERÊNCIAS

- Achenbach, T. M., Rescorla, L. A. Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles. Burlington, VT: University of Vermont, Research Center for Children, Youth, & Families. 2001.
- Achenbach T. M., Rescorla L. A. Multicultural Supplement to the Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles. Burlington (VT): University of Vermont, Research Center for Children, Youth, & Families. 2007.
- American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. Health care supervision for children with Williams syndrome. *Pediatrics*. 2001 May; 107(5): 1192-204.
- Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). Critério padrão de classificação econômica Brasil. 2008.
- Capitao, L., Sampaio, A., Sampaio, C., Vasconcelos, C., Fernandez, M., Garayzabal, E., Shenton, M. E., Goncalves, O. F. MRI amygdala volume. in: Williams Syndrome. *Res. Dev. Disabil.* 2011; 32: 2767-2772.
- Cherniske Elizabeth, Carpenter Thomas, Klaiman Cheryl, Young Eytan, Bregman Joel, Insogna Karl, Schultz Robert, Pober Barbara. Multisystem study of 20 older adults with Williams Syndrome. *American journal of medical genetics. Part A.* 2004; 131: 255-64.
- Davies M, Udwin O, Howlin P. Adults with Williams syndrome. Preliminary study of social, emotional and behavioural difficulties. *Br J Psychiatry.* 1998 Mar; 172: 273-6.
- Dekker M.C., Koot H.M. DSM-IV disorders in children with borderline to moderate intellectual disability II: child and family predictors. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 2003 Aug; 42(8): 923-31.
- Dilts C. V., Morris C. A., Leonard C. O. Hypothesis for development of a behavioral phenotype in Williams syndrome. *Am J Med Genet.* 1990; 6(Suppl 2): 126-31.
- Dykens E. M., Cassidy S. B., King B. H. Maladaptive behavior differences in Prader-Willi syndrome due to paternal deletion versus maternal uniparental disomy. *Am J Ment Retard.* 1999 Jan; 104(1): 67-77.
- Figueiredo V.D. WISC-III: Escala de Inteligência Wechsler para Crianças. Manual Adaptação e Padronização Brasileira. Casa do Psicólogo, São Paulo (SP): Casa do Psicólogo. 2002.

Greer M. K., Brown F. R., Pai G. S., Choudry S. H., Klein A. J. Cognitive, adaptive, and behavioral characteristics of Williams syndrome. *Am J Med Genet.* 1997 Sep; 74(5): 521-5.

Gosch A., Pankau R.. Personality characteristics and behaviour problems in individuals of different ages with Williams syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 1997 Aug; 39(8): 527-33.

Hillier L. W., Fulton R. S., Fulton L. A., Graves T. A., Pepin K. H., Wagner-McPherson C., et al. The DNA sequence of human chromosome 7. *Nature.* 2003 Jul; 424(6945): 157-64.

Jabbi M., Kippenhan J. S., Kohn P., Marengo S, Mervis C. B., Morris C. A., et al. The Williams syndrome chromosome 7q11.23 hemideletion confers hypersocial, anxious personality coupled with altered insula structure and function. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2012; 109: E860–E866.

Järvinen-Pasley A., Bellugi U., Reilly J., Mills D. L., Galaburda A., Reiss A. L., et al. (2008). Defining the social phenotype in Williams syndrome: a model for linking gene, the brain, and behavior. *Dev Psychopathol.* 2008 Winter; 20(1): 1-35.

Järvinen A, Korenber J. R., Bellugi U. The social phenotype of Williams syndrome. *Curr Opin Neurobiol.* 2013 Jun; 23(3): 414-22.

Klein-Tasman B. P., Lira E. N., Li-Barber K. T., Gallo F. J., Brei N. G.. Parent and teacher perspectives about problem behavior in children with Williams syndrome. *Am J Intellect Dev Disabil.* 2015 Jan; 120(1): 72-86.

Klein-Tasman Bonita, Albano Anne. Intensive, Short-Term Cognitive-Behavioral Treatment of OCD-Like Behavior With a Young Adult With Williams Syndrome. *Clinical Case Studies.* 2007; 6: 483-492.

Leyfer O.T., Woodruff-Borden J., Klein-Tasman B. P., Fricke J. S., Mervis C. B. Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet.* 2006 Sep; 141B(6): 615-22.

Leyfer O, Woodruff-Borden J, Mervis C. B.. Anxiety disorders in children with Williams syndrome, their mothers, and their siblings: Implications for the etiology of anxiety disorders. *J Neurodev Disord.* 2009 Mar; 1(1): 4-14.

Mervis C. B., Robinson B. F., Bertrand J, Morris C. A., Klein-Tasman B. P., Armstrong S. C. The Williams syndrome cognitive profile. *Brain Cogn.* 2000 Dec; 44(3): 604-28.

Mervis C.B., Morris C. A. Williams syndrome. In: Mazzocco M. M., Ross J. L., editors. *Neurogenetic developmental disorders: Variations of manifestations in childhood.* London: MIT Press. 2007. p. 199-262.

Mervis C.B., John A. E. Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: implications for intervention approaches. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2010 May; 154C(2): 229-48.

- Nascimento E. WAIS-III: manual para administração e avaliação. São Paulo (SP): Casa do Psicólogo. 2004.
- Pagon R. A., Bennett F. C., LaVeck B., Stewart K. B., Johnson J. Williams syndrome: features in late childhood and adolescence. *Pediatrics*. 1987 Jul; 80(1): 85-91.
- Papaeliou C., Polemikos N., Fryssira E., Kodakos A., Kaila M., Yiota X., et al. Behavioural profile and maternal stress in Greek young children with Williams syndrome. *Child Care Health Dev*. 2012 Nov; 38(6): 844-53.
- Paterson S. J., Girelli L., Butterworth B., Karmiloff-Smith A. Are numerical impairments syndrome specific? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *J Child Psychol Psychiatry*. 2006 Feb; 47(2): 190-204.
- Paul B., Snyder A., Haist F., Raichle M., Bellugi U., Stiles, J. Amygdala response to faces parallels social behavior in Williams syndrome. *Social Cognitive. and Affective Neuroscience*. 2009; 4(3): 278–285.
- Pérez-García D., Granero R., Gallastegui F., Pérez-Jurado L. A., Brun-Gasca C. Behavioral features of Williams Beuren syndrome compared to Fragile X syndrome and subjects with intellectual disability without defined etiology. *Res Dev Disabil*. 2011 Mar-Apr; 32(2): 643-52.
- Phillips Kristin, Klein-Tasman Bonita. Mental Health Concerns in Williams Syndrome: Intervention Considerations and Illustrations from Case Examples. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*. 2009; 2: 110-133.
- Porter M. A., Coltheart M., Langdon R. The neuropsychological basis of hypersociability in Williams and Down syndrome. *Neuropsychologia*. 2007 Sep; 45(12): 2839-49.
- Porter M. A., Dodd H., Cairns D. Psychopathological and behavior impairments in Williams-Beuren syndrome: the influence of gender, chronological age, and cognition. *Child Neuropsychol*. 2009 Jul; 15(4): 359-74.
- Reilly C., Murtagh L., Senior J. Behavioural phenotypes in the classroom: a qualitative study of parental and teacher knowledge of classroom guidelines and teacher views on best practices. *J Consult Clin Psychol*. 2015 Jan:1-12.
- Rocha M. M., Rescorla L. A., Emerich D. R., Silveiras E. F., Borsa J. C., Araújo L. G., et al. Behavioural/emotional problems in Brazilian children: findings from parents' reports on the Child Behavior Checklist. *Epidemiol Psychiatr Sci*. 2013 Dec; 22(4): 329-38.
- Rossi N. F. Caracterização do fenótipo comportamental e de linguagem na síndrome de Williams-Beuren [dissertação de doutorado]. Botucatu: Universidade Estadual Paulista, Doutorado em Ciências Biológicas. 2010.
- Rourke B. P., Ahmad S. A., Collins D. W., Hayman-Abello B. A., Hayman-Abello S. W., Warriner E. M.. Child clinical/pediatric neuropsychology: some recent advances. *Annu Rev Psychol*. 2002; 53: 309-39.

Schouten J. P., McElgunn C. J., Waaijer R., Zwijnenburg D., Diepvens F., Pals G. Relative quantification of 40 nucleic acid sequences by multiplex ligation-dependent probe amplification. *Nucleic Acids Res.* 2002 Jun; 30(12): e57.

Schretlen D. J., Ward J., Meyer S. M., Yun J. Puig J. G., Nyhan W. L., et al. Behavioral aspects of Lesch-Nyhan disease and its variants. *Dev Med Child Neurol.* 2005 Oct; 47(10): 673-7.

Silverman W., Albano A. *The Anxiety Disorders Interview Schedule for Children– IV (Child and parent versions)*. San Antonio (TX): Psychological Corporation. 1996.

Sørensen K. M., Andersen P. S., Larsen L. A., Schwartz M., Schouten J. P., Nygren A. O. Multiplex ligation-dependent probe amplification technique for copy number analysis on small amounts of DNA material. *Anal Chem.* 2008 Dec; 80(23): 9363-8.

Sparrow S. S., Balla D. A., Cicchetti D. V. *Vineland adaptive behavior scales: Interview edition, survey form manual*. Circle Pines (MN): American Guidance Service. 1984.

Strømme P, Bjørnstad P. G., Ramstad K. Prevalence estimation of Williams syndrome. *J Child Neurol.* 2002 Apr; 17(4): 269-71.

Switaj, D. M. *Identification and measurement of anxiety and obsessive-compulsive tendencies in the Williams Syndrome behavioral phenotype*. ProQuest Information & Learning; US. 2000.

Tavano A., Gagliardi C., Martelli S., Borgatti R. Neurological soft signs feature a double dissociation within the language system in Williams syndrome. *Neuropsychologia.* 2010 Sep; 48(11): 3298-304.

Tordjman S., Anderson G. M., Botbol M., Toutain A., Sarda P., Carlier M., et al. Autistic disorder in patients with Williams-Beuren syndrome: a reconsideration of the Williams-Beuren syndrome phenotype. *PLoS One.* 2012 Mar; 7(3): e30778.

Woodruff-Borden J., Kistler D. J., Henderson D. R., Crawford N.A., Mervis C. B. Longitudinal course of anxiety in children and adolescents with Williams syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2010 May; 154C(2): 277-90.

11 ESTUDO 2

Treinamento de pais na síndrome de Williams: uma série de casos

Parents Training in Williams Syndrome: a series of cases studies

Autores: Flávia Almeida Neves, Gabriela Chadid Salazar, Larissa Souza Salvador, Marina Rezende Oliveira, Maria Isabel dos Santos Pinheiro, Maria Raquel Santos Carvalho, Marlene de Miranda, Vitor Geraldi Haase.

Informações complementares: Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil. Aluna de mestrado do Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais. FAPEMIG. Av. Antônio Carlos, 6627, FAFICH, sala 2016 – Pampulha. flavianealpsi@gmail.com

RESUMO

O presente estudo apresenta uma série de casos de pais (pais ou mães) que realizaram intervenções no formato de treinamento de pais (TP) para indivíduos com síndrome de Williams (SW). O objetivo é avaliar a viabilidade dessas intervenções para redução de comportamentos inadequados nestes indivíduos. O estudo contou com a participação de um grupo constituído de sete mães de indivíduos com SW e um grupo de comparação constituído de 16 mães de indivíduos com deficiência intelectual, sendo que no primeiro grupo, as mães realizaram intervenções no formato de TP para indivíduos com SW. Dois formatos de TP foram realizados: uma psicoeducação (três sessões) e um modelo estendido (10 sessões). A variação no formato de TP foi devido à demanda das famílias, uma vez que a maior parte delas era de uma cidade diferente do centro de pesquisa e, portanto, não seria viável se deslocar por muitas vezes até o mesmo. Para essas famílias com dificuldade de deslocamento, foi realizada uma psicoeducação breve sobre a SW e sobre a análise funcional do comportamento. Os pais do grupo de comparação não realizaram nenhuma intervenção em

formato de TP e os participantes do grupo de SW responderam ao Inventário de comportamento para crianças e adolescente (CBCL 6/18 anos), antes e depois do treinamento de pais, e um questionário de satisfação do consumidor, sendo este a Escala de Satisfação dos Pacientes com Serviço de Saúde Mental (SATIS-BR), aplicado ao final da intervenção. No grupo de comparação, as mães responderam ao CBCL em dois momentos, com o intervalo de oito semanas entre as entrevistas, na condição de não estarem participando de um atendimento no formato de TP durante esse intervalo. Foi realizada uma análise entre juízes para avaliar os efeitos da intervenção no comportamento alvo, sendo que os dados obtidos no CBCL foram analisados a partir da diferença (escore T) na subescala do total de problemas no pré e no pós-teste, no grupo experimental e no grupo comparativo. Os resultados apontaram para a redução de sintomas clínicos no grupo de indivíduos cujas mães realizaram o TP, com diferença entre as médias do escore total no CBCL do pré e pós- teste igual a -7,1 escore T ($dp=4,3$), com variação entre -12,0 a -1,0 no escore T e diferença significativa ($p= 0,02$), no teste estatístico Wilcoxon. Isto, enquanto no grupo comparativo não houve diferença significativa da média do grupo ($p= 0,70$) e a sua média foi 0,5 escore T ($dp= ,6,3$) . Em relação à satisfação das mães que realizaram TP, a nota média das sete mães na escala SATIS-BR foi 4,86, sendo o mínimo 4,7 e o máximo 5, em que esta avaliação indicou alta satisfação das mães participantes do TP.

Palavras Chave: treinamento de pais. Síndrome de Williams. Análise do comportamento.

ABSTRACT

This study presents a case series of parents (Fathers and mothers), who underwent intervention in the Parents Training format for subjects with Williams Syndrome (WS). The goal is to assess the availability of this intervention to reduce inappropriate behavior in these subjects. The study included the participation of a group consisting of seven parents of subjects with WS(ou WS subjects's parents), and a comparison group consisted of 16 parents of subjects with intellectual disabilities(ou intellectual disabilities subjects's parents). In the first group parentes were part of an intevention in parentes training format to subjects with WS. Two formats of Parents training were designed: one psychoeducation and an extended model. Psychoeducation lasted three sessions and the extended model 10 sessions. The variation in PT format was due to the demand of families, most of them were from a different city of the research center, therefore would not be feasible to move many times to the research

center. To this families with displacement difficulties was developed a brief psychoeducation about WS and functional behavior therapy. The parents of the comparison group did not attend any intervention in PT format. The parents of WS group answered "Child Behavior Checklist for ages 6-18" (CBCL 6/18 years) before and after parents training, and a consumer satisfaction survey, the Satisfaction Scale of Patients with Mental Health Services (SATIS-BR) at the end of the intervention. In the comparison group parents answered CBCL on two occasions, with an interval of eight weeks between interviews, with a condition they are not participating on intervantion in the PT format during this interval. An analysis was performed between judges to evaluate the effects of the intervention in the target behavior. Data from the CBCL were analyzed from the difference (T-score) in total problems subscale pre and post-test, the experimental group and the control group. The results indicated a reduction of clinical symptoms in the group of subjects whose parents were part of the PT, with difference between the mean of the total score in the pre- and post-test CBCL equal to -7,1 T score (SD = 4,3), ranging from -12,0 to -1,0 in the T-score and significant difference ($p = 0,02$), the Wilcoxon statistical test. While in the comparison group there was no significant difference from the average group ($p = 0,70$), and the average was 0,5 T- score (SD = 6,3). Regarding parental satisfaction that were part of the PT, the average grade of the seven parents in SATIS-BR scale was 4,86, with a minimum 4,7 and maximum 5. The evaluation indicated high satisfaction of participants PT.

Keywords: Training parents. Williams syndrome. Behavior therapy.

12 INTRODUÇÃO

Os desafios enfrentados pelas famílias de crianças com deficiência intelectual têm sido relatados pelos pais desses indivíduos (Reilly, Murtagh, Senior, 2015), sendo que estes pais são mais expostos a estresse e problemas de saúde mental, como depressão, do que pais de crianças típicas (Hastings, Beck, 2004). Podem ocorrer limitações nas atividades da família devido à deficiência da criança (Mulroy et al., 2008). Além disso, os pais também costumam enfrentar dificuldades para a manutenção dos empregos e perda de suporte social (Iosif et al., 2013), sendo que essas dificuldades muitas vezes são decorrentes ou agravadas pelos

problemas de comportamento que os filhos apresentam (Gallagher Beckman, Cross, 1983; Margalit, Shulman, Stuchiner, 1989).

Distúrbios emocionais e de comportamento têm sido relatados em 80% das crianças com síndrome de Williams (SW) (Kennedy, Kaye, Sadler, 2006), em que alguns dos problemas apresentados por esses indivíduos são: ansiedade antecipatória, hiperacusia, problemas de atenção, desinibição social, fala excessiva e alteração de humor (Klein-Tasman, Mervis, 2003; Leyfer et al., 2006).

Reilly et al. (2015) também observaram problemas como obsessões, dificuldades alimentares, dificuldades com o sono e problemas de aprendizagem em indivíduos com SW. As comorbidades apontadas, consistentemente, como mais frequentes na síndrome são o transtorno de ansiedade e o déficit de atenção e a hiperatividade (Leyfer et al., 2006; Pérez-García et al., 2011; Klein-Tasman et al., 2015).

A presença de condições comportamentais ou psiquiátricas na criança é um importante preditor de impacto negativo na família (Reilly et al., 2015), sendo que um estudo, com pais de indivíduos com SW e Síndrome de Down, demonstrou que um dos maiores preditores para problemas familiares era a presença de problemas de comportamento no filho (Fidler, Hodapp, Dykens, 2010).

Reilly et al. (2015), em um estudo comparativo entre quatro síndromes (X-frágil, PraderWilli, SW e Velocardiofacial), verificaram que a presença do transtorno psiquiátrico contribui para a diminuição de relato dos aspectos positivos e aumento do relato de problemas de comportamento. Esses autores pontuaram diferenças significativas a respeito do ponto de vista dos pais sobre as síndromes e seu impacto sobre a família. Estas diferenças podem ser importantes no que diz respeito ao aconselhamento e ao tipo de apoio que as famílias recebem dos profissionais, em que esses autores destacaram a importância de oferecer psicoeducação e treinamento, com abordagem comportamental, para essas famílias.

Os estudos de intervenção para SW estão em fase inicial (Klein-Tasman, Albano, 2007; Mervis, John, 2010), sendo que O'Reilly e Lancioni (2001) avaliaram o sucesso de uma intervenção comportamental, para uma menina de quatro anos com comportamento de recusa alimentar. O programa utilizou a estratégia de extinção e reforço diferencial durante o período de quatro semanas. Klein-Tasman e Albano (2007) realizaram uma intervenção cognitivo-comportamental para um jovem com problemas de pensamentos obsessivos e comportamentos sexuais inapropriados, em que estes comportamentos eram principalmente a masturbação, olhares e aproximação invasiva com mulheres. A terapia utilizou recursos como

role-playing, ensaio comportamental, técnica de prevenção de resposta e psicoeducação, com duração total de 18 horas.

No contexto brasileiro, Martin (2011) realizou um estudo de intervenção com foco em treinamento de habilidades sociais educativas para pais de indivíduos com SW. A intervenção foi realizada com oito pais, durante sete semanas, e os resultados indicaram efeitos positivos no comportamento deles. As análises foram realizadas de forma qualitativa e descritiva sobre questionários semiquantitativos.

Todos esses estudos seguem o modelo de terapia comportamental ou cognitivo-comportamental, em que as abordagens comportamental e cognitivo-comportamental têm sido sugeridas como apropriadas para indivíduos com SW (O'Reilly, Lancioni, 2001; Klein-Tasman, Albano, 2007; Mervis, John, 2010; Reilly et al., 2015). No entanto, não há estudo de TP para SW, considerando o manejo das principais características da síndrome. É descrito na literatura que indivíduos com SW apresentam comorbidades psiquiátricas e problemas de comportamento, com alta frequência, principalmente de Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade, sintomas de ansiedade de antecipação, pensamentos obsessivos e prejuízos sociais, como apresentado no estudo 1 dessa dissertação.

É frequente os pais ficarem ansiosos quanto ao futuro e se sentirem despreparados e limitados para lidarem com os problemas de comportamento da criança com deficiência intelectual (Dellve et al., 2006; Reilly et al., 2015). Os pais têm dificuldade em definir qual é o nível de exigência apropriado para o filho com deficiência intelectual, uma vez que o padrão psicossocial vivido por famílias que experimentam a presença de um membro com transtorno do desenvolvimento (TD) percorre um contínuo entre diversas formas de negligência, abuso e maus-tratos e, no outro extremo, experiências positivas no convívio com esse indivíduo, criança ou adulto (Haase, 2009). No entanto, destaca-se que o risco de abuso e maus-tratos é maior para crianças portadoras de deficiência ou alguma doença crônica (Haase, 2009; Sullivan, Knutson, 2000; Verdugo, Bermejo, 1997).

Diante de problemas de comportamento do filho, por vezes os pais utilizam recursos coercitivos como ameaças e punição física. No entanto, medidas coercitivas são ineficazes para modificar o comportamento, sendo um alvo em longo prazo, além de ter efeitos negativos como o desgaste na relação entre pais e filhos (Sidman, 2003).

Pode ocorrer também dos pais realizarem pouco investimento na aprendizagem de comportamentos adequados e darem muita atenção para os comportamentos inadequados, buscando corrigi-los. No entanto, a atenção dos pais para os comportamentos adequados pode diminuir de frequência (Baum, 2006).

Portanto, orientar os pais a manejar o comportamento, a partir de práticas educativas não coercivas, baseadas no reforço diferencial, por exemplo, implica em ensinar ou extinguir um comportamento com menos desgastes na interação entre pais e filhos. O reforço diferencial é uma técnica utilizada para ensinar os pais a prestarem atenção e reforçarem sistematicamente o comportamento adequado, reduzindo a atenção ou o reforço do comportamento inadequado.

O treinamento de pais é um formato de terapia breve que foi originado a partir de princípios básicos da aprendizagem social proposta por Bandura (1977) e da análise de contingência dos ciclos de coerção em famílias de crianças com problemas de comportamento (Zaida, Estrella, 2011). Neste tipo de intervenção, pais (pai ou mãe) são os "agentes de mudança" ao atuarem como co-terapeutas (Barlow, Stewart-Brown, 2000), uma vez que eles são responsáveis por aplicar, em casa, as orientações do terapeuta, a fim de alcançar as mudanças no comportamento do filho.

Estudos metanalíticos têm comprovado a eficiência dos programas de treinamento comportamental de pais, sendo observados efeitos de magnitude moderada ($d=0,4$ a $d = 0,6$) na redução de comportamentos inadequados da criança e na prevenção de maus-tratos por parte dos pais (Lundahl, Nimer, Parsons, 2006).

A experiência da equipe de atendimento, do Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento (LND) da UFMG, com os pais de indivíduos com transtorno do desenvolvimento, incluindo SW, é que os pais enfrentam um dilema sobre qual seria a conduta e a exigência apropriada para lidar com os problemas de comportamento do filho e utilizam práticas punitivas quando não sabem lidar com o comportamento inoportuno.

Portanto, o objetivo do presente trabalho é averiguar a viabilidade do treinamento de pais como uma abordagem para redução de problemas de comportamento em indivíduos com SW de forma não coercitiva, tendo uma finalidade exploratória, devido à escassez de estudos anteriores que investigaram o uso de TP para essa amostra.

13 MÉTODOS

13.1 PARTICIPANTES

Participaram do estudo 30 indivíduos, divididos em dois grupos (experimental e comparativo), em que o grupo experimental foi constituído por 14 mães de indivíduos com SW. No entanto, quatro não concluíram a intervenção e três tiveram o resultado negativo para o diagnóstico genético de SW. Portanto, sete mães foram excluídas das análises.

Dessa forma, sete mães de indivíduos com SW concluíram o TP, destacando-se que todos os indivíduos com síndrome de Williams tiveram o diagnóstico genético confirmado a partir do exame MLPA (*Multiplex Ligation-dependant Probe Amplification*) (Schouten et al., 2002; Sørensen et al., 2008).

O grupo comparativo é constituído por 16 mães de indivíduos com deficiência intelectual (DI). E, os participantes do grupo experimental foram recrutados a partir do contato com a Associação Brasileira de Síndrome de Williams (ABSW), site <http://www.swbrasil.org.br>, em parceria com o Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento (LND). Os participantes do grupo comparativo eram alunos de uma escola especial e de uma instituição para Síndrome de Down (SD), sendo que a SD tem uma variação intelectual semelhante à SW, com um perfil de deficiência intelectual de leve à moderada, em maior parte dos indivíduos.

A idade média dos filhos com SW é de 15,6 ($dp=9$), com idade mínima de cinco anos e máxima de 34 anos. Os indivíduos com DI, do grupo comparativo, têm média de idade igual a 14,8 ($dp=14,1$), com idade mínima de seis e máxima de 27 anos. Sobre o diagnóstico, nove foram diagnosticados com síndrome de Down, três com paralisia cerebral, um com autismo e três sem especificação sobre a etiologia.

A média de idade das mães do grupo experimental é igual a 39,6 anos ($dp = 7,8$), variando de 30 a 52 anos e, em relação à escolaridade das mães, duas tem ensino fundamental completo; uma tem ensino médio incompleto; duas possuem o ensino médio completo; e duas têm superior completo. As características socioeconômicas foram avaliadas com o Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB), sendo que uma família foi classificada na classe D, uma na C2, duas na C1, duas na B2 e uma na B1, em que a renda média estimada das

famílias, conforme os dados do senso de 2013, é de 2.263,14 reais (dp= 1488,79), variando de R\$ 776,00 a R\$ 5.241,00.

No grupo comparativo, todas as informantes foram mães, com média de idade de 49 anos (dp = 7,9), variando de 38 a 67 anos e, em relação à escolaridade dos participantes, quatro têm o ensino fundamental incompleto; duas têm ensino fundamental completo; uma tem ensino médio incompleto; seis possuem o ensino médio completo; e duas com ensino superior completo. Em relação às características socioeconômicas, de acordo com o CCEB, há duas famílias na classe D, quatro na C1, duas na B1, cinco na B2 e uma na A, em que a renda média estimada das famílias, conforme os dados do senso de 2013, é de R\$2.950,50 (dp= 2.264,15), variando de R\$ 776,00 a R\$ 9.263,00.

Tabela 05: Descrição das características sociais e econômicas das famílias de indivíduos com SW que participaram do treinamento de pais

Criança	Mãe	Idade	Profissão	Escolaridade	Classe social	Renda estimada	Nº de filhos
B.L.	S.B.	45	Do lar	Ensino Fundamental completo	C2	1147	3
A.G.	E.A.	40	Do lar	Ensino Fundamental completo	D	776	1
G.V.	G.G.	32	Do lar	Superior Completo	B2	2654	2
D.P.	V.D.	52	Artesã	Ensino Médio completo	B1	5241	2
J.H.	E.J.	43	Cantoneira	Ensino Médio completo	C1	1685	3
T.	A.T.	35	Agente administrativa	Superior Completo	B2	2654	2
C.E.	L.M.	30	Do lar	Ensino Médio Incompleto	C1	1685	2

Fonte: Elaborada pela própria autora.

13.2 INSTRUMENTOS PARA AVALIAÇÃO DA AMOSTRA

1) “Inventário de comportamento para crianças e adolescentes - CBCL (6/18 anos)”: O CBCL é um questionário que avalia competência social e problemas de comportamento em crianças e adolescentes de seis a dezoito anos a partir de informações fornecidas pelos pais ao preencher o CBCL/6-18, em que os pais são solicitados a classificar uma frase que se refere ao comportamento do seu filho em uma escala de 3 pontos (0 = não é verdade; 1 = um pouco ou às vezes verdadeira; 2 = muito verdadeira ou frequentemente verdadeira), em um total de 113 itens (Achenbach, 2001; Achenbach, Rescorla, 2007). Na correção do resultado, a escala

gera uma classificação baseando-se em escore T, que pode ser considerado como abaixo da média (escore $T < 65$), limítrofe (escore $T 65 \leq T < 70$) e clínico (escore $T \geq 70$). As subescalas que compõem este instrumento são: Ansiedade/Depressão; Retraimento/Depressão; Problemas Somáticos; Problemas Sociais; Problemas de Pensamento; Problemas de Atenção; Comportamento de Quebra de regras; Comportamentos Agressivos; Total de problemas; Problemas Internalizantes; problemas Externalizantes; DSM-IV_Problemas Afetivos; DSM-IV_Problemas de Ansiedade; DSM-IV_Problemas Somáticos; DSM-IV_Transtorno de Atenção e Hiperatividade; DSM-IV_Transtorno Desafiador Opositivo; DSM-IV_Transtorno de Conduta. Embora o questionário CBCL/6-18 tenha sido inicialmente projetado para jovens de seis a 18 anos, o manual prevê que a versão CBCL/6-18 pode ser usada em idades mais avançadas de acordo com as necessidades da amostra e o critério do administrador (Achenbach, Rescorla, 2007). Esta versão tem sido utilizada para adultos com deficiência intelectual (Dykens, Cassidy, King, 1999; Schretlen et al., 2005). Além disso, há muitos estudos que utilizam este instrumento em indivíduos com SW (Dilts, Morris, Leonard, 1990; Dekker, Koot, 2003; Porter, Dodd, Cairns, 2009; Pérez-García et al., 2011; Klein-Tasman et al., 2015). As normas utilizadas no presente estudo são as normas internacionais obtidas em um estudo multicultural (grupo 3) (Achenbach, Rescorla, 2007), em que os dados são compatíveis com população brasileira (Rocha et al, 2012). Os estudos de validação e normatização americana da escala apresentaram um alfa de 0,83, com fidedignidade de 0,89 ($p < 0,05$) para todas as síndromes avaliadas pela escala. Os melhores índices em relação às subescalas são o de “total de problemas”, com alfa 0,97 e teste-reteste de 0,94 ($p < 0,05$).

2) Escala de Satisfação dos Pacientes com Serviço de Saúde Mental - SATIS-BR: Esta escala possui 12 itens que avaliam a satisfação dos pacientes com o serviço de saúde mental, sendo que foram avaliadas a satisfação dos pacientes em relação à competência e a compreensão da equipe, a ajuda e acolhida e as condições físicas do estudo. A SATIS-BR foi reformulada e adaptada a partir das escalas originais, que foram elaboradas no contexto do estudo multicêntrico da Organização Mundial da Saúde (OMS) para avaliar Serviços de Saúde Mental (Bandeira, Silva, 2012), sendo que as respostas foram apresentadas no formato Likert de 05 pontos (Bandeira, 2012).

3) Critério de Classificação Econômica Brasil (CCEB): O CCEB é um instrumento usado para estimar o poder de compra dos brasileiros e, por ter sido padronizado em todo território

do Brasil, o CCEB foi escolhido para ser usado como um estimador do status econômico das famílias.

- 4) Escala Wechsler de Inteligência: A inteligência dos participantes com SW foi avaliada por meio da Escala Wechsler de Inteligência para crianças entre seis a 15 anos (WISC-III), (Figueiredo, 2002) ou por sua versão para adultos entre 16 a 89 anos (WAIS-III), (Nascimento, 2004).

- 5) Escala de Maturidade Mental – Columbia: O Columbia é uma medida não-verbal da inteligência geral para avaliar crianças dos três anos e seis meses aos nove anos e 11 meses, sendo que ele se correlaciona com diferentes medidas de inteligência, como as Matrizes Progressivas do Raven e a Escala Wechsler de inteligência para Crianças (Alves, Duarte, 2001).

- 6) Escala Vineland de Comportamento Adaptativo: Esta escala avalia as competências pessoais e sociais de indivíduos desde um ano até a idade adulta, a fim de determinar o nível de comportamento adaptativo do indivíduo, sendo que este comportamento foi avaliado nos domínios da comunicação, habilidades da vida diária e socialização (Sparrow, Balla, Cicchetti, 1984).

- 7) Termômetro: Como uma forma de mensurar a modificação do comportamento alvo, dois juízes avaliaram a queixa das mães e a realização da tarefa de casa do TP e, para isso, foi elaborado um termômetro em uma escala Likert de quatro pontos: a queixa de comportamento foi graduada da seguinte forma: (4) comportamentos muito graves; (3) comportamentos graves; (2) comportamentos pouco graves; (1) sem queixas sobre o comportamento. Uma questão importante para modificação de comportamento é a prática da tarefa de casa, realizada pelos pais. Por isso, os juízes também avaliaram a frequência na realização da atividade do para casa, pelas mães: (4) muito frequente a execução das atividades propostas para casa; (3) frequência moderada na execução do para casa; (2) pouco frequente a execução do para casa; (1) não houve prática das atividades do TP em casa (Tuckman, 1988).

13.3 PROCEDIMENTOS ÉTICOS E PROCEDIMENTOS DE TESTAGEM

Em 2010 iniciou-se uma pesquisa sobre síndrome de Williams (SW) e outras síndromes genéticas no Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento, após a submissão e aprovação do projeto pelo Comitê de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais, “Avaliação de estratégia de diagnóstico neuropsicológico e genético-molecular dos transtornos do desenvolvimento cognitivo (retardo mental)”, sob o Parecer ETIC 0091.0.203.000-10. Em 2013, como ampliação da linha de pesquisa sobre a SW, foi submetido e aprovado o projeto “Treinamento de pais: intervenção breve para pais de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren” (CAAE: 13606313.9.0000.5149; COEP/UFMG).

Enquanto as mães de indivíduos com SW eram atendidas no serviço de treinamento de pais (TP), o filho com SW participou de uma pesquisa de avaliação neuropsicológica, como parte do projeto “Avaliação de estratégia de diagnóstico neuropsicológico e genético-molecular dos transtornos do desenvolvimento cognitivo (retardo mental)”. A avaliação neuropsicológica e o TP foram realizados na UFMG, em salas do serviço de psicologia aplicada (SPA) ou na sala de atendimento do Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento.

A avaliação neuropsicológica foi realizada por alunos de iniciação científica, graduandos em psicologia e os atendimentos de TP e a avaliação com instrumento CBCL foram realizados por uma psicóloga, que realizou o treinamento do Sistema de Avaliação Baseada em Evidência (ASEBA) em 2012 e os três anos de iniciação científica em um projeto de treinamento de pais.

A avaliação neuropsicológica foi realizada em três dias, uma vez que a maior parte dos participantes com SW eram do interior de Minas Gerais e precisavam se deslocar até Belo Horizonte, sendo que, por este motivo, adotou-se o intervalo de 15 dias entre as sessões de avaliação e de TP.

Os participantes com SW foram avaliados com a Escala Wechsler de Inteligência (Figueiredo, 2002; Nascimento, 2004) a fim de analisar o desenvolvimento cognitivo dos participantes, em que um dos participantes tinha cinco anos e por este motivo a inteligência dessa criança foi avaliada com o instrumento Columbia (Alves, Duarte, 2001), tendo o seu percentil convertido em QI posteriormente. Além disso, uma criança com 12 anos não conseguiu realizar o WISC-III, devido a problemas de comportamento que inviabilizaram a

testagem e, por este motivo, a inteligência desse menino foi estimada a partir da escala adaptativa, Escala Vineland de Comportamento Adaptativo (Sparrow et al., 1984).

As mães, integrantes do grupo experimental, participaram do treinamento de pais e responderam ao CBCL antes e após a intervenção, através da orientação de uma psicóloga. Essas mães também foram entrevistadas com os instrumentos CCEB e a SATIS-BR, após a conclusão do TP. O SATIS-BR foi realizado através do telefone por uma aluna de iniciação científica, a fim de reduzir a desejabilidade dos pais nas respostas.

Os programas de intervenção foram divididos em dois formatos, sendo um contendo três sessões e outro contendo dez sessões. Uma análise gráfica da alteração do comportamento, de acordo com a avaliação dos juízes, foi realizada para os atendimentos com 10 sessões. Esta avaliação não seria adequada para intervenção de três sessões, por ser uma psicoeducação breve, não sendo viável avaliar mudança gráfica do comportamento apenas com três sessões.

Os juízes avaliaram a frequência com que as mães realizaram o para casa e a gravidade do comportamento alvo na intervenção, uma vez que a finalidade seria avaliar a mudança do comportamento alvo durante a intervenção e a relação dessa mudança com a realização do para casa. Os resultados acordados entre os juízes são apresentados nos gráficos sobre a gravidade do comportamento e a frequência do para casa, sendo que esses juízes eram duas psicólogas, com experiência de mais de quatro anos em pesquisa com TP e atendimentos clínicos.

As análises foram realizadas com o apoio visual da figura de um termômetro (Anexo A) para representar o nível de gravidade do comportamento e da frequência da tarefa de casa. Como critério, ficou acordado que a nota inicial para avaliar o comportamento seria sempre nota quatro (muito grave), em que a nota inicial foi estabelecida antes dos juízes realizarem análises das sessões. O julgamento dos juízes foi realizado a partir da leitura dos registros das sessões escritos pela terapeuta, sendo que ela não foi informada sobre a análise previamente, antes de redigir os registros.

Foi realizado um estudo piloto com o grupo comparativo, a fim de verificar a fidedignidade teste-reteste na escala semiquantitativa, o “Inventário de comportamento para crianças e adolescentes” (CBCL 6/18 anos) em uma amostra de indivíduos com deficiência intelectual.

Outro objetivo desse estudo piloto foi avaliar a variação da frequência de problemas de comportamento dessas crianças e adolescentes, na condição de não estar participando de uma intervenção no formato de TP. O recrutamento e a avaliação das mães do grupo

comparativo ocorreu na instituição de ensino em que o filho participava. As mães realizaram apenas uma avaliação sobre o filho com o instrumento CBCL (6/18 anos) e elas receberam um relatório e aconselhamento após a avaliação. As mães foram avaliadas em dois momentos distintos, uma primeira entrevista com o CBCL e uma segunda entrevista com este instrumento após oito semanas. Durante o intervalo de oito semanas, essas mães não participaram de nenhuma intervenção no formato de TP, sendo que algumas participavam de atendimentos psicológicos oferecidos pela escola especial. No entanto, a abordagem teórica e o formato da intervenção se diferiam do TP.

As crianças e jovens do grupo comparativo não realizaram a avaliação da inteligência, mas apresentaram um nível intelectual semelhante ao grupo de indivíduos com SW, com presença de deficiência intelectual, uma vez que os filhos frequentavam uma instituição de ensino especial e a maior parte da amostra era diagnosticada com a SD, que tem o perfil intelectual semelhante à SW, com QI entre 50 e 60. Estudos comparativos entre as duas síndromes têm sido realizados tanto em relação ao perfil cognitivo quanto comportamental (Paterson, 2006).

13.4 PROCEDIMENTOS TERAPÊUTICOS

13.4.1 Programa

Todos os atendimentos tiveram como pilares teóricos: análise do comportamento, psicologia cognitiva e habilidades sociais educativas. Os atendimentos foram realizados no formato individual e o programa foi semiestruturado e contemplou as demandas individuais dos pais como meta de atendimento. Houve diferença quanto à duração da intervenção (três ou 10 sessões), devido à disponibilidade dos pais para participar dos atendimentos, uma vez que a maior parte das famílias era de cidades do interior de Minas Gerais. A SW é uma condição rara e os indivíduos se encontram dispersos geograficamente, sendo que o centro de pesquisa se localiza na cidade de Belo Horizonte. Dessa forma, as famílias optavam por qual programa iriam participar, em que a participação no programa com três sessões ocorria no mesmo dia e horário que a criança ou jovem com SW estava realizando uma avaliação neuropsicológica.

O TP é uma intervenção que faz parte das abordagens de terapia de curta duração, sendo que uma das premissas do TP é que os pais podem gerar e manter a maior parte dos problemas de comportamento das crianças e adolescentes. Isso pode ocorrer devido a fatores como crença dos pais e déficit em habilidades sociais educativas (Caballo, Claudino, 1996). Um dos objetivos principais do TP é a diminuição de punição e desgastes emocionais e promoção de relacionamento adequado entre pais e filhos (Pacho, Triñanes, 2011), sendo que uma das técnicas utilizadas é a psicoeducação sobre aspectos que modulam o comportamento dos filhos e o reforço diferencial. Os princípios do comportamento operante são apresentados aos pais a fim de avaliar variáveis relacionadas ao desencadeamento e manutenção de comportamentos nos filhos. O reforço diferencial consiste em procedimentos destinados a incentivar o comportamento, adequando e ignorando o comportamento inadequado, dentro de certo limite.

Dessa forma, os pais aprendem a manejar de forma não coerciva os problemas disciplinares, identificando os fatores que desencadeiam e mantêm os comportamentos inadequados e a reduzir a sua intensidade ou frequência através da análise funcional do comportamento, do reforçamento diferencial e de outras estratégias da terapia comportamental (Caballo, Claudino, 1996).

A mudança de comportamento é mais rápida e duradoura quando é realizada no seu contexto natural (casa ou escola, por exemplo) (Caballo, Claudino, 1996) e, por este motivo, os pais são orientados a realizarem mudanças no comportamento do filho no contexto natural em que ocorre o comportamento. Os pais atuam como co-terapeutas, uma vez que ao final de cada sessão é proposto pelo terapeuta tarefas de casa para os pais realizarem, a fim de intervir no comportamento alvo.

Outro pilar, dessa intervenção, foi o desenvolvimento das habilidades sociais educativas, que são diferentes classes de comportamentos sociais para lidar de maneira adequada com as situações interpessoais (Del Prette, Del Prette, 1999; Pinheiro, 2006). Os pais que apresentam dificuldades interpessoais podem comprometer a qualidade do relacionamento e oferecer modelos inadequados e agressivos para os filhos (Pinheiro, 2006).

Existe um conjunto de habilidades sociais utilizadas para exercer o papel educativo dos pais com os filhos. Por exemplo, Silva (2000) identificou sete habilidades sociais educativas tidas como cruciais para o desenvolvimento infantil saudável: (a) diálogo; (b) expressão de sentimentos de agrado e desagrado; (c) expressão de opiniões e a solicitação adequada de mudança de comportamento; (d) cumprir promessas; (e) entendimento do casal quanto à educação do filho e à participação de ambos os progenitores na divisão de tarefas

educativas; (f) "dizer não", "negociar" e "estabelecer regras"; (g) "desculpar-se". É descrito na literatura os efeitos positivos do repertório de habilidades sociais educativas parentais no manejo de comportamento (Cia et al., 2006; Pinheiro, Haase, 2012).

13.4.2 Estrutura do programa de três sessões

O programa com três sessões de psicoeducação contém informações sobre a SW, interação familiar, estratégias facilitadoras para aprendizagem de um novo comportamento e para modificação de um comportamento disfuncional. No entanto, no programa estendido com 10 sessões, as estratégias foram discutidas com maior detalhe de informações sobre como modificar um comportamento disfuncional e ensinar uma nova habilidade.

Tabela 06: Estrutura do programa de psicoeducação

SESSÃO	OBJETIVOS	ESTRATÉGIAS	TAREFAS DE CASA
Passo 1: Habilidades Sociais Educativas-HSE para a disciplina não coerciva	Apresentar formato do programa; O que é a síndrome de Williams-Beuren; Fatores causais E comportamento desencadeantes Disciplina não coerciva; Habilidades sociais educativas Interação pai-filho	Contrato: compromisso ético; psicoeducação; análise aplicada do comportamento; habilidade Sociais	Pai observar e listar: comportamentos do filho que considera apropriado e que considera inadequado; Recreio
Passo 2: ABC do comportamento HSE para ensino de regras e limites	Treinamento de manejo comportamental; ABC do comportamento	De acordo com a demanda dos pais poderia ser mais enfatizado uma dessas estratégias: Análise Funcional Extinção de comportamento; Reforçamento diferencial; Ensinar por Tentativas Discretas (Discret Trial Teaching – DTT);	Ensino de regras e limites; Promover comportamento adaptativo
Passo3 : Ajustes finais do programa	Discutir questões demandas dos pais; Prepara os pais para seguimento do processo.		Ausente.

Fonte: Elaborada pela própria autora.

13.4.3 Tratamento dos dados

Os efeitos do TP foram analisados a partir da diferença entre o escore T, no total de problemas do CBCL no pré e pós-atendimento. E, também foi realizada a avaliação de dois juízes sobre as alterações de comportamento alvo, com o julgamento dos relatos das sessões, em que uma análise de concordância entre os juízes foi realizada para aumentar o índice de confiabilidade da avaliação sobre a modificação do comportamento, sendo que as análises foram realizadas no SPSS, versão 20, em português.

13.4.4 Plano de intervenção

Foram realizadas sete intervenções no formato de TP, conforme a tabela abaixo sintetiza a descrição dos casos. Em algumas famílias a demanda estava relacionada ao padrão comportamental desadaptativo e, em outras, à aquisição de novas habilidades. A tabela 07 apresenta uma descrição clínica da amostra com o perfil das crianças e jovens e pontos alvos da intervenção.

Tabela 07: Descrição das crianças e jovens com SW que se beneficiaram com o treinamento de pais

Nome	Idade (anos)	Sexo	Inteligência	Teste de inteligência	Nº de sessões	Queixa
B.L	14	F	QI =50	WISC_III	10	Baixa autonomia e ansiedade
A.G.	13	F	QI=50	WISC_III	10	Dificuldade em tarefas de autocuidado e para atender a regras
G.V	5	F	QI=84	Columbia	10	Dificuldade para se alimentar, condutas de oposição e agressividade
D.P	34	F	QI =71	WAIS	3	Sintomas depressivos
J.H.	18	M	QI=50	WISC_III	3	Tarefas de autocuidado e ingresso no mercado de trabalho
T.	13	M	QI=50	WISC_III	3	Dificuldade em tarefas de autocuidado
C.E.	12	M	QI<50	Estimada a partir da Vineland	3	Agitação e birras na saída da escola

Fonte: Elaborada pela própria autora.

14 RESULTADOS

As intervenções realizadas com as famílias dos indivíduos com SW foram descritas a seguir, bem como os resultados obtidos através do TP. Cada intervenção foi descrita de forma breve, a fim de detalhar as demandas de problemas de comportamento de cada família e as técnicas utilizadas em cada intervenção. E, para avaliar os resultados do grupo experimental e do grupo comparativo, foram realizadas análises do instrumento CBCL e da escala SATIS-BR.

14.1 PROGRAMAS DE INTERVENÇÃO COM 10 SESSÕES

Caso 1 :B.L.

Identificação: B.L, 14 anos, sexo feminino, tem deficiência intelectual moderada (QI = 50) e foi diagnosticada com SW aos sete anos. Os seus pais são divorciados e ela reside com a mãe e duas irmãs. B.L. frequenta uma escola especial diariamente no turno da tarde e o seu maior convívio social é com a família e colegas da sua escola. A mãe de B.L. foi quem participou do TP.

Queixa: B.L. é uma menina amorosa, obediente e de bom convívio com seus familiares. No entanto, era muito dependente para realizar tarefas de autocuidado. B.L. se queixava com muita frequência de dores no corpo e cansaço. Ela não realizava nenhuma atividade de vida diária de forma independente, por exemplo, não tomava banho, não escovava os dentes, não penteava sozinha os seus cabelos e não conseguia preparar um lanche simples, como suco ou misto quente. Devido à queixa de dores no corpo e dificuldade de coordenação motora fina, a mãe não fazia exigências à filha e, por isso, ela era muito dependente da família para realizar tarefas de autocuidado. No entanto, a mãe observava que as queixas de dor no corpo eram, principalmente, em momentos que B.L. precisava realizar alguma tarefa. Já em momentos em que ela recebia um convite para fazer algo do interesse dela, ela logo se prontificava, sendo comum dizer que a dor havia desaparecido quando recebia um convite que a agradasse.

Além disso, ela apresentava uma característica frequente da SW, a ansiedade de antecipação, em que ela se demonstrava ansiosa ao aguardar eventos fora da rotina, como aniversário e festa na escola. Ela perguntava inúmeras vezes qual dia seria a festa e falava de forma repetitiva sobre assuntos com esse tema. E, a família sempre respondia às perguntas de B.L., apesar de ser exaustivo.

Alvo: Como alvos para intervenção, foram escolhidos pela mãe a queixa de baixa autonomia e ansiedade frente a um evento novo.

Técnicas utilizadas: As técnicas foram a Análise funcional do comportamento, a aprendizagem sem erro e o comportamento governado por regra.

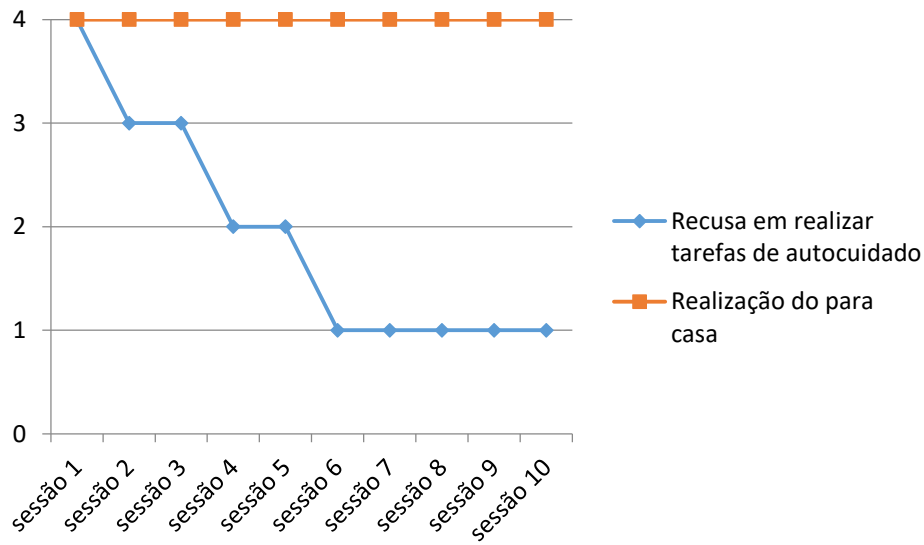
Intervenção: Com o auxílio da terapeuta, a mãe começou a discriminar quando a filha estava com dores e quando ela tentava se esquivar de uma tarefa, sendo realizada uma análise funcional do comportamento, observando-se o antecedente e o conseqüente nessas situações. A mãe foi orientada a observar o comportamento de B.L. ao longo do dia, antes de solicitar que realizasse alguma tarefa, a fim de avaliar se B.L. estava com dores ou estava se esquivando das tarefas. A mãe deveria oferecer ajuda e medicação, quando necessário, mas não isentar B.L. de participar de pelo menos uma parte da tarefa quando percebesse que B.L. estava se esquivando.

A partir da aprendizagem sem erro, que consiste em dividir uma tarefa em partes menores e valorizar os mínimos sucessos, a mãe foi orientada a ensinar a filha a tomar banho, escovar, pentear os cabelos, se vestir e participar de atividades da casa.

Para reduzir a frequência de perguntas repetidas frente a um evento social que iria acontecer no futuro, foi utilizada uma estratégia baseada no comportamento governado por regra, com o objetivo de treinar a autorregulação de perguntas repetidas. Para isso, a mãe faria um lanche diferenciado ao da rotina, e denominaria de festa de verão, como sanduíche e brigadeiro. Seria solicitado a B.L. que aguardasse o lanche, seguindo uma regra e a mãe responderia até três perguntas sobre quando seria o lanche e, depois disso, a mãe não responderia mais e elas mudariam de assunto.

O tempo de espera foi aumentado gradualmente, com intervalo do turno da manhã para o turno da tarde e depois com o espaço de um dia para outro e assim sucessivamente.

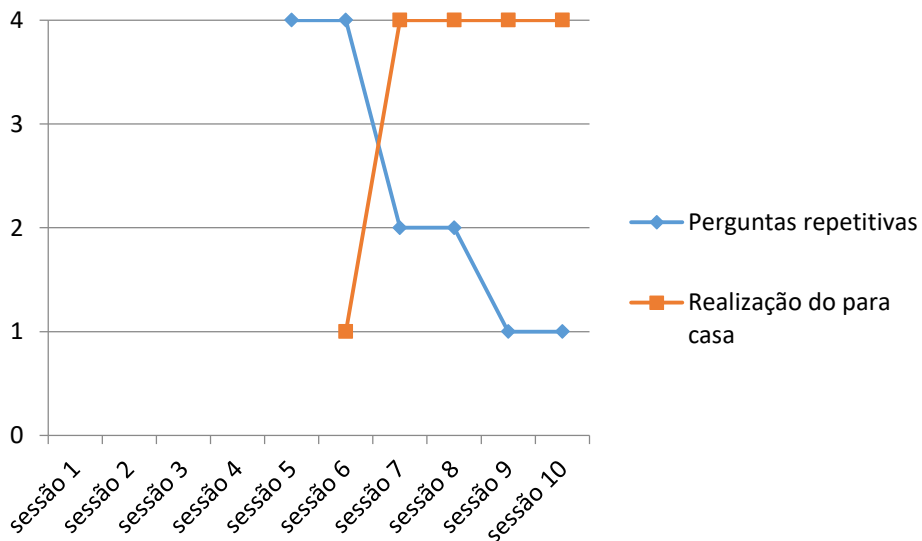
Gráfico 05: Mudança no comportamento de B.L. em tarefas de autocuidado



Fonte: Elaborada pela própria autora.

Queixa: Kappa = 1,0; IC95% [0,61; 1,00]; Para casa: Kappa = 1,0; IC95% [0,59; 1,00]

Gráfico 06: Mudança no comportamento de B.L. em relação a ansiedade frente a evento novo



Fonte: Elaborada pela própria autora.

Queixa: Kappa = 0, 60; IC95% [0,11; 1,00]; Para casa Kappa = 0, 90; IC95% [0,56; 1,00];

No Gráfico 05 pode ser observado que B.L. aderiu às atividades de autocuidado e conseguiu êxito ao realizá-las, sendo reforçada pela família por isso. Dessa forma, as queixas de dores no corpo reduziram e as atividades foram incluídas na sua rotina. A mãe não isentava B.L. de participar das atividades como antes e observava o comportamento e o cansaço de B.L. ao longo do dia, antes de fazer uma exigência. Em relação à ansiedade, a mãe relatou redução das perguntas repetidas, como demonstrado no Gráfico 06. Além das situações de treino, foi observada uma generalização da regra estabelecida e as perguntas repetidas também reduziram em situações reais que não foram treinadas, como festa na escola e viagem da mãe. De acordo com a mãe, B.L. aprendeu que “não pode ficar perguntando toda hora” e repetia para ela mesma a regra, quando estava ansiosa e evitava realizar a pergunta de novo.

Caso 2:A.G

Identificação: A. G. tem 13 anos, sexo feminino, com deficiência intelectual moderada (QI=50) e diagnosticada clinicamente com um ano e oito meses. Mas, a confirmação com o diagnóstico genético foi realizada apenas quando A.G. tinha 13 anos. Ela é filha única de um casal jovem e estuda em uma escola especial todos os dias à tarde.

Queixa: No primeiro atendimento, a mãe demonstrou bastante ansiedade sobre o futuro da filha, sendo que a maior preocupação da mãe era sobre a independência da filha. A.G. tinha dificuldade para se trocar sozinha, pentear o cabelo, arrumar a cama, amarrar cadarço e preparar seu lanche. Mas, ela era capaz de tomar banho e escovar os dentes sem ajuda.

A mãe apresentou práticas disciplinares inconsistentes e baixa autoridade. Quando a mãe realizava um pedido, a filha reclamava e ameaçava, dizendo que iria embora de casa e que não gostava da sua família e, perante a ameaça, a mãe se sentia preocupada e retirava o pedido que havia feito. A. G. só ficava nervosa quando precisava atender a alguma regra, sendo que de forma geral ela era carinhosa e atenciosa com os pais. A sua oposição era apenas em casa e principalmente com a mãe.

Alvo: Como demanda para a intervenção, a mãe definiu aumentar os comportamentos que envolviam autocuidado e atendimento as regras.

Técnicas utilizadas: Recreio especial, habilidades sociais para o estabelecimento de regras e limites, aprendizagem sem erro e sistema de fichas.

Intervenção: As HSE e interação positiva foram utilizadas para estabelecer regras e limites, e ensino de uma nova habilidade. Foi discutido com a mãe o papel dos pais e os estilos parentais, uma vez que a mãe estava frequentemente sendo desrespeitada por ter atitudes dentro do estilo permissivo, pois exercia afeto, mas sem autoridade. Havia déficit no estabelecimento de regras, em que a mãe não supervisionava o cumprimento da tarefa e muitas vezes A.G. não atendia a ordem da mãe.

Inicialmente, para treinar a obediência, a mãe deveria fazer dois a três pedidos simples de serem atendidos, com um intervalo de tempo pequeno entre os pedidos, e ao fim elogiar e valorizar A.G. por cumpri-los. Além disso, para favorecer o ambiente e a interação positiva, foi indicada a técnica de recreio especial. A mãe e a filha conviviam a maior parte do dia, mas a interação era conflituosa, estressante e tomada por obrigações.

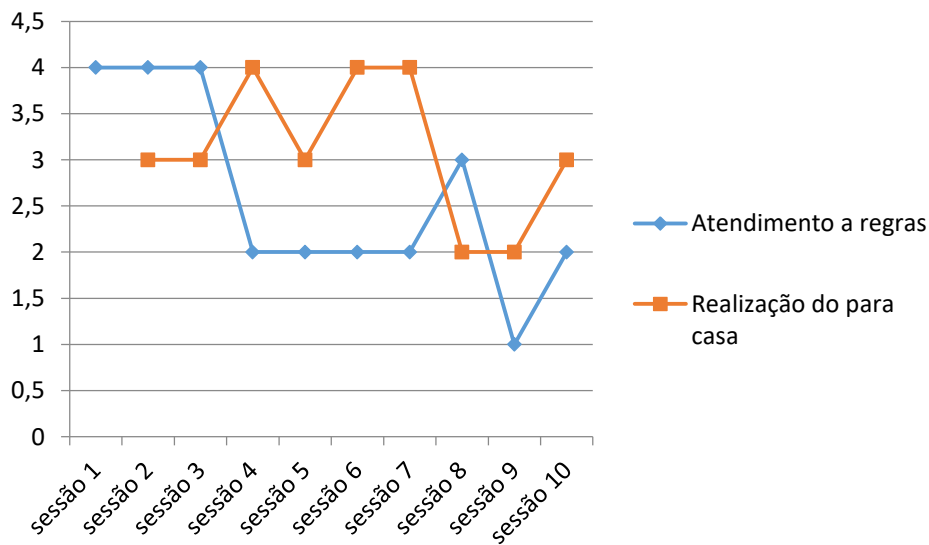
A fim de trabalhar as regras e limites, foi estabelecida, como comportamento alvo, a prontidão para ir tomar banho, uma vez que A.G. demorava muito para atender a essa ordem da mãe, pois não queria desligar a televisão. A mãe teve uma conversa prévia sobre o horário do banho com A.G., estabelecendo o horário junto com a filha e a solicitação para tomar banho foi realizada como uma ordem, com tom de voz firme, mas respeitoso. Para motivar A.G. a atender com prontidão, foi estabelecida a possibilidade de ouvir música durante o banho desde que atendesse a mãe na 1º, 2º ou 3º ordem. Mas, se precisasse de mais uma ordem, a mãe encerraria a televisão e a conduziria para o banho.

Em relação às habilidades de autocuidado, a mãe estabeleceu como alvo que a filha penteasse o seu próprio cabelo, sendo utilizado encadeamento de trás para frente para esse processo, em que a mãe iria começar a pentear e deixar que A.G. apenas finalizasse, a fim de facilitar o sucesso na tarefa. E, também foi apresentado o modelo de como pentear para facilitar o êxito da filha nas primeiras tentativas.

Outras demandas trabalhadas foram: preparar um lanche, trocar de roupa sozinha e aceitar usar os óculos de grau, sendo que para preparar um lanche e trocar de roupa, utilizou-se do estabelecimento de rotina, dos princípios da aprendizagem sem erro e das fichas para motivar o cumprimento.

Para motivá-la a usar os óculos, a mãe assistia televisão ao seu lado quando ela usava os óculos. Após ela ter se habituado aos óculos, foi solicitado que ela usasse sempre os óculos ao assistir televisão e posteriormente foi solicitado que ela usasse na escola também. A técnica utilizada foi de habituação e reforço positivo, com a companhia e atenção da mãe, ao verem televisão juntas.

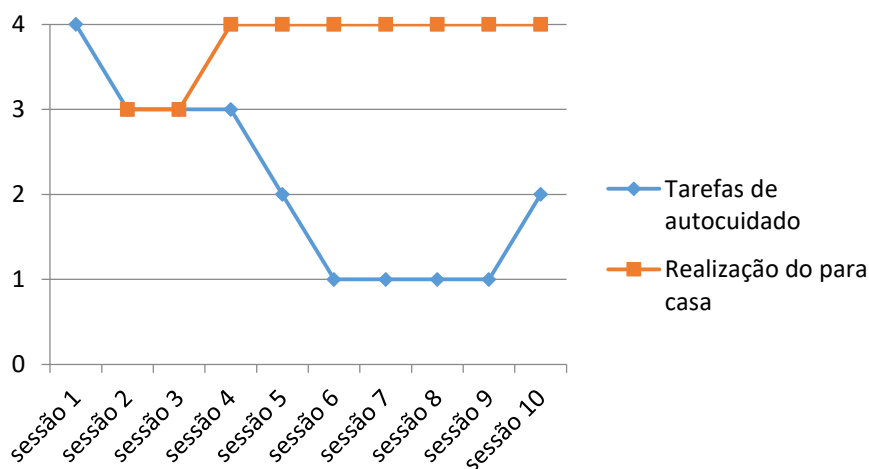
Gráfico 07: Mudança no comportamento de A.G. em atendimentos a regras em casa



Fonte: Elaborada pela própria autora.

Queixa: Kappa = 0,85 IC95% [0,56; 1,00]; Para casa Kappa = 0,84; IC95% [0,46; 1,00];

Gráfico 08: Mudança no comportamento de A.G em tarefas de autocuidado



Fonte: Elaborada pela própria autora.

Queixa: Kappa = 0,86 IC95% [0,51; 1,00]; Para casa Kappa = 0,84; IC95% [0,44; 1,00];

Em relação ao resultado da intervenção com A.G., a mãe descreveu melhora no atendimento de regras (Gráfico 07) e realização de tarefas de autocuidado (Gráfico 08). A. G. conseguiu êxito em preparar um lanche, trocar de roupa sozinha e atender ao comando para ir tomar banho com prontidão. Ela também estava utilizando os óculos em casa, para assistir televisão e fazer o dever de escola, e na escola. De acordo com a mãe, a filha havia melhorado o seu comportamento em casa e com os familiares. No entanto, ainda havia pontos a serem modificados no atendimento de regras e limites, uma vez que A.G. cumpria as atividades, mas, às vezes, reclamava em voz baixa ao realizar a tarefa. Assim, o sistema de fichas foi utilizado, ao final da intervenção, para aumentar a colaboração e reduzir as reclamações de A.G.

Caso 3: G.V.

Identificação: G.V. tem cinco anos, sexo feminino, com inteligência limítrofe (QI= 84) e diagnosticada aos quatro anos. A sua família é composta pelos pais e uma irmã mais nova, em que os pais têm muita divergência na conduta e perspectiva sobre a forma adequada para lidar com G.V. A mãe tem diagnóstico de depressão e fazia uso de medicação, sendo ela quem participou dos atendimentos de TP.

Queixa: G.V. é uma criança irritadiça, com dificuldade para atender as regras e restrição para se alimentar, sendo uma criança que se mostra facilmente irritada e que às vezes era agressiva com irmã e a mãe. Ela é uma menina expansiva e comunicativa, mas em muitos momentos se mostra pouco tolerante, apresentando condutas de oposição, com dificuldades para aceitar tomar banho, pentear o cabelo, escovar os dentes e fazer o dever da escola.

Em relação às restrições alimentares, G.V. se negava a tomar café da manhã ou aceitava apenas um suco ou iogurte. No almoço, a quantidade de alimento ingerida era mínima, a tarde ela lanchava na escola e a noite não realizava nenhuma refeição.

Antes do almoço era habitual que ela comesse chips, balas, chocolate, cereal, espetinho de frango a milanesa e outros alimentos classificados como guloseimas, cabendo ressaltar que ela tinha livre acesso a esses alimentos. G.V. está abaixo do peso e tem um risco

maior do que a população geral para cardiopatias, pressão arterial alta e diabetes, devido às características da SW.

Alvos: Mudança dos hábitos alimentares, melhorar a interação entre mãe e filha, e reduzir o comportamento agressivo.

Técnicas: Estabelecimento de regras na alimentação, recreio especial, ordens efetivas e sistema de fichas.

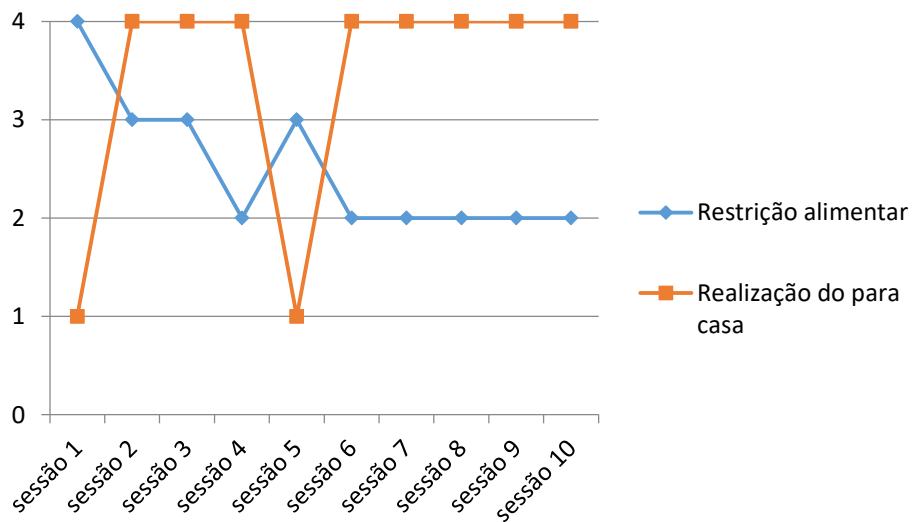
Intervenção: A demanda principal era sobre a alimentação, devido aos riscos para a saúde da criança, com o objetivo de reduzir os alimentos gordurosos, a quantidade de açúcares e aumentar a adesão às refeições principais. O primeiro passo foi estabelecer uma rotina de refeições e, caso ela não se alimentasse na refeição principal, as guloseimas não seriam disponibilizadas. O acesso ilimitado e sem regras a esse tipo de alimento reforçava o comportamento de G.V. de não se alimentar na refeição principal, em que era comum ela rejeitá-la e em seguida buscar na cozinha os doces, os sucrilhos e outras guloseimas, que deveriam ser oferecidos após a refeição principal e em quantidade menor. Para que a mãe pudesse elogiar o comportamento da filha de aceitar a refeição principal, a quantidade de alimentos nas refeições principais seria pequena, a fim de reduzir a oposição de G.V. e favorecer o sucesso ao comer a maior parte da refeição. O objetivo era reforçar G.V. por aceitar a refeição oferecida e favorecer um clima favorável com elogios e interação positiva durante as refeições.

Em relação ao comportamento de oposição em outros contextos, foi utilizado o recreio especial a fim de aumentar a aproximação mãe-filha, criar maior vínculo e favorecer o atendimento de regras. Situações como tomar banho, pentear o cabelo eram muito desgastantes, pois G.V. não aceitava e resistia a essa atividade. Enquanto a tarefa de pentear o cabelo foi modificada, a fim de se tornar colaborativa, a mãe deixava com que ela escolhesse um creme e qual penteado fariam no cabelo. Quanto ao banho, foi utilizada a estratégia de ordens efetivas.

Havia muita dificuldade com o para casa, uma vez que ela demorava aceitar ir para mesa, jogava o chinelo e chutava a mesa para se esquivar da tarefa. O sistema de fichas foi utilizado para modelar os comportamentos de aceitar fazer o dever com prontidão, em que ela ganharia a ficha quando atendesse a ordem da mãe para fazer o dever. O critério utilizado foi que a ficha seria dada à G.V. caso não fosse realizado mais do que três pedidos para ela se

direcionar a mesa do dever. As fichas também foram utilizadas para modelar o comportamento de não chutar a mesa, em que G.V. passou a ir para mesa sem o chinelo e para conseguir não chutar a mesa, G.V. desenvolveu a estratégia de sentar em posição de índio (pernas cruzadas).

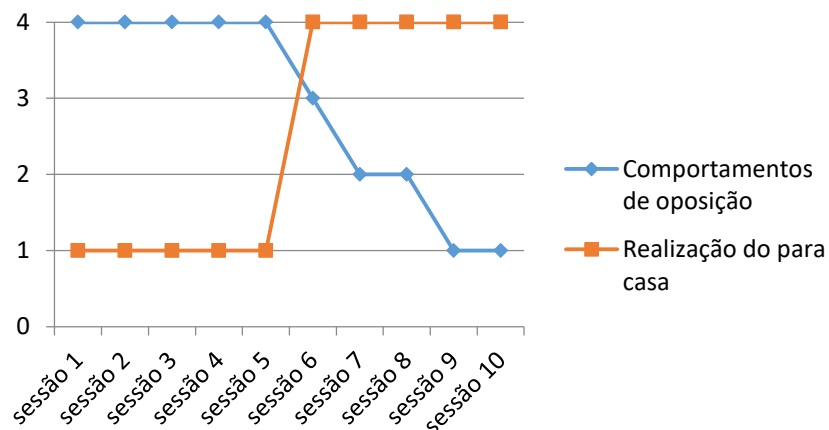
Gráfico 09: Mudança no comportamento de G.V. na restrição alimentar e recusa de realizar as refeições



Fonte: Elaborada pela própria autora.

Queixa: Kappa = 0,71 IC95% [0,32; 1,00]; Para casa Kappa = 0,85; IC95% [0,44; 1,00]

Gráfico 10: Mudança no comportamento de G.V. nos comportamentos de oposição e agressividade ao cumprir ordens em casa



Fonte: Elaborada pela própria autora.

Queixa: Kappa = 0,86 IC95% [0,50; 1,00]; Para casa Kappa = 0,85; IC95% [0,44; 1,00]

G.V. demonstrou melhora na interação com a mãe e no cumprimento de regras, sendo que os comportamentos de oposição reduziram, conforme o relato da mãe observado no Gráfico 10. A criança teve uma boa adesão à estratégia de recreio especial e sistema de fichas, conseguindo alcançar as metas e ser premiada.

Em relação à alimentação (Gráfico 09), G.V. passou a aceitar outros tipos de carne, além do hambúrguer, uma vez que ela comia todos os dias hambúrguer no almoço. Após a intervenção, a frequência reduziu para menos de uma vez por semana. G.V. estava realizando as refeições principais, café da manhã, almoço, lanche (na escola) e jantar, que foi aceito após a intervenção. A quantidade de alimento ingerido estava aumentando gradualmente e, de acordo com a mãe, mudanças positivas no comportamento da criança também foram observadas na escola.

14.2 PROGRAMA BÁSICO DE PSICOEDUCAÇÃO

Todas as mães participantes do TP receberam informações sobre a SW, estilos parentais e relações de contingências e uma orientação breve sobre um problema de comportamento específico, eleito pelos pais. Abaixo são descritos quatro casos de psicoeducação realizados em três sessões.

Caso 4: D.P.

Identificação: D.P. possui 34 anos de idade, sexo feminino, com deficiência intelectual leve (QI=71) sempre estudou em escola especial, uma vez que desde muito nova ela recebeu a indicação médica para estudar em escola especial. No entanto, não havia nenhum diagnóstico sobre a etiologia da sua deficiência intelectual. O diagnóstico foi realizado somente aos 34 anos, pela equipe do LND. Na escola especial, atualmente ela

participa dos programas: Educação de jovens adultos (EJA), coral e defensoria de direitos para deficientes.

A família é constituída por D.P, mãe, pai e irmã, sendo que todos residem na mesma casa, tendo um bom convívio e D.P demonstra afeição e carinho para com todos.

Queixa: De acordo com o relato da mãe, o comportamento de D.P. em geral é bom. No entanto, ela apresenta sintoma de depressão desde os 19 anos e já houve momentos de difícil controle da depressão, em que ela realizou oito sessões de eletroconvulsoterapia (ECT) e emagreceu 20kg. D.P. ainda faz uso de medicação e atualmente o quadro está estável. D.P. estuda no turno da manhã e na parte da tarde e noite costuma ficar deitada na cama, uma vez que ela não tem nenhuma atividade para realizar em casa já que, de acordo com a mãe, “D.P só quer ficar deitada”.

Ela não sai sozinha de casa e é muito dependente dos pais. Apesar de saber preparar um lanche simples, ela sempre pede aos pais para que façam por ela, que reclama muito quando a família pede a sua colaboração em tarefas de casa, por isso, não realiza nenhuma. Destaca-se que a baixa quantidade de atividades na rotina de D.P. pode contribuir para a manutenção ou aumento de sintomas depressivos.

Alvos: Aumentar o número de atividades realizadas ao longo do dia e aumentar a autonomia.

Técnicas: HSE e Sistema de fichas.

Intervenção: O objetivo da intervenção foi criar uma rotina mais interativa com a família, aumentar o número de atividades, ocupar a rotina e avaliar, com a família, o ingresso de D.P no mercado de trabalho em médio prazo, principalmente para controlar os sintomas de depressão.

A estratégia utilizada para favorecer a adesão de D.P. foi o sistema de fichas. Foi realizada a lista de tarefas e privilégios com D.P, que ganharia pontos por realizar atividades de autocuidado, como arrumar a sua cama e lavar a louça do seu lanche, sendo que o objetivo era criar um quadro de rotina após a adesão nas atividades. D.P. se motivou com o sistema de fichas, uma vez que na lista de prêmios continha privilégios como cantar uma música para a família, escolher a sobremesa de domingo e outras atividades da sua preferência.

D.P. demonstrou satisfação em ter tarefas em casa, apesar da queixa inicial da família ser que nada a motivava e que ela reclamava de tudo, por isso não faziam nenhum pedido a

ela. À medida que a jovem foi recebendo privilégios, ela demonstrou satisfação com os agrados e isso contribuiu para o seu envolvimento nas atividades, sem conflito com os familiares e esquivava dela de realizar as atividades.

Caso 5: J.H.

Identificação: J.H. tem 18 anos, sexo masculino, com deficiência intelectual moderada (QI=50), sendo diagnosticado aos nove anos. J.H. é um menino muito simpático, tranquilo e obediente e a sua família é composta pelos pais, uma irmã mais velha e um irmão mais novo. Ele se dá bem com todos a sua volta. Seus principais interesses são música e carros como carreta e ele faz pesquisas na internet e adora conversar sobre isso. Ele também gosta de tocar bateria, apesar de não fazer isso com muita frequência. Por um período, ele chegou a trabalhar como empacotador no supermercado, sendo que o seu horário de trabalho era duas a três horas diárias. No trabalho ele era muito comunicativo, conhecia muitas pessoas e recebia elogios. No entanto, o mercado fechou e depois J.H não aceitou trabalhar em outro lugar, apesar de gostar do trabalho antigo.

Queixa: A mãe de J.H. participou do T.P e na primeira sessão foi relatado que J.H. estava ficando por muito tempo em casa sem nenhuma atividade para fazer. Quem participou da intervenção foi a sua mãe. J.H. tem um vínculo melhor com o pai e por muitas vezes demonstrava preferência e aceitava melhor as orientações vindas do pai.

Alvos: Aumentar a realização de tarefas de autocuidado e motivar J.H. a regressar ao mercado de trabalho.

Técnicas: Recreio especial e sistema de fichas.

Intervenção: Um ponto principal para intervenção foi melhorar a interação entre mãe e filho, enriquecer as atividades do jovem e diminuir a sua dependência dos pais. A mãe elegeu como meta que J.H. conseguisse preparar o lanche da tarde, uma vez que ele apresentava dificuldade motora. Um passo foi ensinar a fazer leite com achocolatado, em que o jovem teve êxito na tarefa e a mãe o elogiou, seguindo com as próximas metas de ensinar a preparar

o pão com manteiga e a lavar a louça do lanche. O ensino dessas tarefas foi associado ao reforço positivo e aprendizagem sem erro.

Na primeira semana o jovem não quis fazer o recreio especial, em que a terapeuta fez algumas sugestões sobre as atividades preferidas de J.H. para favorecer que ele aderisse. Na segunda e terceira semanas eles realizaram o recreio. Para motivar J.H. a procurar um novo emprego, foram realizadas, com a ajuda dos pais, tarefas relacionadas à procura de emprego. J.H receberia fichas ao cumpri-las e trocava por atividades que gostasse, como ir à lanchonete ou shows.

J.H. apresentava poucos problemas de comportamento e as metas específicas, sobre a independência e preparo do lanche, foram alcançadas. Além disso, a mãe relatou melhora na interação com o filho. Em relação à participação no mercado de trabalho, JH passou a trabalhar com o seu pai duas vezes por semana.

Caso 6: T.A.

Identificação: T.A. tem 13 anos, sexo masculino, com deficiência intelectual moderada (QI = 50) foi diagnosticado com 10 anos. A família é composta pelos pais, T.A. e uma irmã adolescente. Ele estuda em escola normal e conta com o apoio de uma monitora.

Queixa: T.A. tem dificuldade em fazer tarefas simples para sua idade. Como demandas para o TP, os pais escolheram concluir o treino para arrumar a cama e ver as horas no relógio. Segundo os pais, ele tem boa crítica de higiene, escova os dentes, toma banho e se arruma sozinho. No entanto, para os pais, não havia preocupação quanto ao comportamento e outras questões, pois segundo eles “Graças a Deus o comportamento dele não tem muito problema não, é igual ao de qualquer criança normal”.

Alvos: Aprender a arrumar a cama e ver as horas no relógio.

Técnicas: Recreio especial e Aprendizagem sem erro.

Intervenção: Durante a intervenção a família expôs poucas dificuldades do adolescente, sempre pontuando que na percepção deles a dificuldade de T.A. era branda e

estava melhorando. Houve baixa adesão às tarefas da casa, em que as tarefas não foram realizadas conforme o proposto e, dessa forma, a família recebeu uma explicação sobre análise do comportamento e características da síndrome.

Caso 7: C.E.

Identificação: C. E. tem 12 anos, sexo masculino, com deficiência intelectual moderada ($QI < 50$) foi diagnosticado aos sete anos. Ele é o filho mais velho do casal e tem um irmão de nove anos. Ele não está alfabetizado, sendo que tem uma monitora de apoio e apresenta um comportamento muito agitado em sala de aula. Há dificuldade para que C.E. aceitasse limites em casa e na escola.

Queixa: C.E. é um menino muito agitado e ansioso, sendo estas as principais preocupações da mãe para com a criança que apresentava dificuldade de atender a comandos e seguir regras. A mãe o descreve como uma criança sociável e carinhosa que tem muito interesse pelas pessoas, fazendo amizades com facilidade e tendo o hábito de chamar todos de “tia” ou “tio”. Porém, apesar de ser carinhoso, ele é bastante agitado e às vezes agressivo.

A principal dificuldade da mãe com a criança são regras e limites, uma vez que C.E. apresenta birra com frequência, sentando no chão e se recusando a sair do lugar quando não quer ir embora ou fazer uma atividade, sendo que isto ocorria todos os dias na saída da escola.

Alvos: Reduzir as birras na porta da escola.

Técnicas: Ordens efetivas e reforço positivo.

Intervenção: O comportamento alvo de intervenção foi sentar no chão na saída da escola, em que a mãe deveria chegar mais cedo e buscá-lo no portão assim que a professora o liberasse, antes que ele se envolvesse em assistir a brincadeira de outras crianças. Elogios deveriam ser feitos no momento em que ele conseguisse cumprir o acordo de ir embora quando a mãe chegasse.

Com T.A. e C.E. não foram observados os ganhos esperados, de acordo os comportamentos alvos estabelecidos nas sessões. Para C.E. a indicação seria uma terapia com maior número de sessões, devido à intensidade dos problemas de comportamento apresentados. No entanto, não foi viável para mãe, pois C. E. teve sérios problemas de saúde durante o processo. No caso de T.A. ocorreu baixo envolvimento com as tarefas de para casa e a percepção dos pais era que a criança estava bem e iria melhorar com o tempo, sendo que esta percepção pode ter contribuído para a baixa adesão.

14.3 INVENTÁRIO DE COMPORTAMENTO E ESCALA DE SATISFAÇÃO DO CONSUMIDOR

A tabela 08 apresenta o resultado dos participantes do grupo de intervenção no CBCL (6/18 anos), antes e após a intervenção em relação ao índice total de problemas gerado pela escala em forma de escore T. Como a amostra é constituída de indivíduos com deficiência intelectual, não há um parâmetro definido de ganho esperado para essa amostra.

Considerando-se que a mudança esperada para esse tipo de amostra é inferior à da população típica, na literatura não há consenso sobre os critérios a serem adotados devido às limitações dos estudos e das amostras na população com deficiência intelectual (Aguiar, Del Prette, 2010).

Tabela 08: Comparação do resultado do total de problemas do CBCL avaliados pelos pais de indivíduos com SW no pré e pós teste

Indivíduos	Nº sessões	Pré- teste (escore T)	Pós-teste (escore T)	Diferença de escore T
B.L.	10	62	55	-7
A. G.	10	75	64	-11
G.A.	10	80	70	-10
D.P.	03	61	54	-7
J.H.	03	59	47	-12
T.	03	47	46	-1
C. E.	03	71	69	-2

Fonte: Elaborada pela própria autora.

A tabela 09 apresenta o resultado do grupo comparativo avaliados com a escala CBCL em dois momentos distintos, mas sem realizarem intervenção de TP.

Tabela 09: Comparação do resultado no pré e pós-teste no total de problemas do CBCL do grupo comparativo - Pais de indivíduos com deficiência intelectual que não realizaram TP

Indivíduos	Nº sessões	Pré- teste (escore T)	Pós-teste (escore T)	Diferença de escore T
A. B.	0	62	74	12
C. M.	0	64	63	-1
J.A	0	45	50	5
J. R.	0	75	86	11
A. C.	0	62	53	-9
D. V.	0	53	54	1
D. H.	0	42	46	4
H. B.	0	58	56	-2
L. B.	0	54	54	0
M. S.	0	56	43	-13
J.A.	0	44	45	1
S. D.	0	54	49	-5
C. A.	0	59	58	-1
T. A.	0	46	50	4
R. X.	0	55	56	1
V. A.	0	51	51	0

Fonte: Elaborada pela própria autora.

Quando comparados os dois grupos de pais do estudo, é observada uma maior redução de sintomas clínicos no grupo de crianças cujos pais realizaram o TP. No grupo de pais de pessoas com SW, a diferença entre as médias do escore total, no CBCL do pré e pós- teste, foi igual a -7,1 escore T ($dp=4,3$), com variação entre -12,0 a -1,0 no escore T.

Em relação aos pais de indivíduos com deficiência intelectual que não realizaram TP, a média da diferença do escore entre uma avaliação e outra foi de 0,5 escore T ($dp= ,6,3$), com variação de -13,0 a 12,0.

As medias foram comparadas com o teste estatístico Wilcoxon, em que a diferença da média do grupo SW no pré e pós-teste foi significativa ($p=0,02$), em contrapartida à diferença da média do grupo DI que não foi significativa ($p= 0,70$).

Assim, apenas o grupo de SW apresentou variação na média do pré e pós-teste, sugerindo redução dos sintomas. Em relação ao teste-reteste do CBCL em uma amostra com

DI, o resultado foi de 0,92 e para o grupo com SW foi de 0,82, demonstrando estabilidade temporal na aplicação pré e pós-teste.

Além disso, em relação à análise qualitativa dos resultados, observa-se que os pais que receberam 10 sessões tiveram maior redução de sintomas clínicos na escala do que os pais que participaram da psicoeducação. E, no que diz respeito à satisfação dos pais em relação à competência e compreensão da equipe, a ajuda e acolhida e as condições físicas do estudo, a nota média dos sete pais na escala SATIS-BR foi 4,86, sendo o mínimo 4,7 e o máximo cinco. A avaliação indicou alta satisfação dos pais participantes do TP.

15 DISCUSSÃO

Todos os pais apresentavam preocupação quanto à autonomia e o futuro dos filhos, uma vez que estes se mostravam dependentes. No entanto, observou-se que muitos pais exigiam pouco dos filhos, em alguns casos por dificuldade de mensurar o que poderia exigir ou pouca clareza sobre o diagnóstico e qual seria o impacto do diagnóstico no dia-a-dia, já outros pais por não saber como ensinar. A falta de um especialista referência, com domínio sobre a síndrome, para os pais, pode contribuir para que essa situação permaneça dessa forma. Os pais têm dificuldade de identificar um profissional para acompanhá-los e orientá-los nas suas dúvidas, já que muitas vezes o diagnóstico foi realizado por um cardiologista.

Sobre a autonomia, Mervis e Morris (2007) destacam que ela é talvez a área na qual os cuidadores sejam mais capazes de impactar o desenvolvimento desses filhos, podendo contribuir para o sucesso no emprego e para uma vida (semi-) independente. Os autores também pontuam que em muitos casos as crianças com SW têm baixas habilidades adaptativas porque elas resistem a aprendê-las, devido à dificuldade de coordenação motora fina. Reilly et al. (2015) observaram que pais de indivíduos com SW e X-frágil se preocuparam em como ficariam os filhos caso eles falecessem, em um maior grau do que pais de indivíduos com Prader-Willi ou Velocardiofacial.

O presente estudo demonstrou diferença entre o grupo que realizou TP e o grupo de indivíduos com deficiência intelectual que não realizou TP. Isto, indicando uma redução na média de sintomas clínicos no grupo que realizou TP, em uma avaliação quantitativa dos resultados.

Observaram-se, também, avanços nos comportamentos alvos das intervenções com 10 sessões, de acordo com o julgamento dos juízes. Em relação às análises gráficas das mudanças de comportamento, o início da mudança do comportamento foi concomitante com a realização da tarefa de casa, como pode ser observado nos Gráficos 2, 3 e 6. Destaca-se a importância da participação e colaboração dos pais durante a intervenção.

O número de participantes do estudo foi reduzido, o que dificulta a comparação dos resultados dos dois tipos de intervenção (três ou 10 sessões). No entanto, pode-se observar que os pais participantes da psicoeducação, que realizaram as tarefas de casas propostas pela terapeuta, alcançaram melhores resultados e redução de sintomas dos filhos no CBCL, sendo que a diferença do escore T no pré e pós-teste dos filhos foram -7 e -12 escore T.

No entanto, os resultados foram irrisórios para uma família que não realizou as tarefas de casa propostas pela terapeuta, durante a psicoeducação. E, também para uma criança (C.E.) com alta frequência e gravidade de problemas de comportamento, de acordo com as observações clínicas.

Sendo assim, a hipótese é que a psicoeducação pode apresentar limitações nos resultados alcançados com a intervenção para indivíduos com maior grau de problemas de comportamentos. Além disso, alguns pais relataram mudança na conduta e na percepção do papel educativo em relação aos filhos. Algumas falas das mães que retrataram isso foram: “Depois que vim aqui não usei mais o castigo” e “Percebi que para o comportamento dela mudar depende do meu”. Dessa maneira, os pais perceberam que há estratégias mais eficazes e que a condução deles é importante para modificar os comportamentos dos filhos.

As limitações do estudo se referem ao número reduzido de participantes, dificultando a generalização dos resultados desse estudo, sendo a SW é uma doença rara, dispersa geograficamente e difícil de concentrar uma amostra com muitos participantes em um programa de intervenção. As análises estatísticas também foram limitadas pelo número de participantes e pelos poucos estudos de intervenção com essa amostra.

Os resultados não são conclusivos, mas indicativos de que um programa de intervenção baseado na análise do comportamento pode ter aplicabilidade e efeitos positivos para indivíduos com SW, conforme tem se mostrado eficaz para indivíduos com outros transtornos do desenvolvimento que apresentam deficiência intelectual e outras características em comum com a SW (Mervis, John, 2010).

Há também limitações quanto ao grupo comparativo, pois não foi realizada avaliação da inteligência dos participantes. No entanto, todos eles foram recrutados a partir de instituição de ensino especial, sendo que nove dos 16 participantes eram diagnosticados com

SD, que tem uma variação intelectual semelhante à SW, com um perfil de deficiência intelectual de leve à moderada, em maior parte dos indivíduos.

Todos os resultados apresentados pelo presente estudo são iniciais e de caráter exploratório, devem-se avaliar em estudos posteriores a aplicabilidade de terapia com intervenção comportamental, de curta duração para esses indivíduos, devido à alta frequência de problemas de comportamento nessa população.

Além disso, as famílias relataram uma série de desafios quanto à realização do diagnóstico, uma vez que muitos profissionais da saúde desconhecem as características da SW. As famílias também relatam dificuldade de encontrar um profissional para acompanhar e orientar a família, após o diagnóstico, uma vez que a maior parte dos indivíduos com SW são diagnosticados em cidades pólos ou em centros de pesquisa, conforme descrito no estudo 1. É comum que os pais se queixem da falta de suporte e de profissionais informados sobre as características da síndrome. Assim, formatos de programas de orientação para as famílias devem ser testados para avaliar tipos de suporte para SW.

Uma possibilidade para essa dificuldade que as famílias enfrentam seria os centros de pesquisa que oferecerem treinamento para profissionais de saúde de diferentes regionais do sistema público de saúde, a fim de facilitar o acesso das famílias ao tratamento.

Intervenções comportamentais de curta duração teriam uma implicação ímpar para reduzir os custos e o deslocamento das famílias e viabilizar o custeio pelo Sistema Único de Saúde (SUS).

Um número reduzido de sessões também é importante para favorecer a adesão das famílias e reduzir o abandono ao tratamento (Pinheiro, 2006). Além disso, os tratamentos com financiamento público devem ser avaliados do ponto de vista da aplicabilidade e efetividade dos resultados. Para isso, destaca-se a importância de tratamentos baseados em evidências científicas.

16 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O principal objetivo da presente dissertação foi investigar os problemas comportamentais apresentados por indivíduos com síndrome de Williams (SW), caracterizando o tipo e a frequência dos problemas comportamentais. E, examinar a viabilidade da utilização de procedimentos de treinamento de pais para o manejo dessas

dificuldades. Os problemas de comportamento foram investigados a partir de resultados da escala Inventário de comportamento para crianças e adolescentes – CBCL (6/18 anos) e relato das mães durante a anamnese. A investigação sobre a viabilidade da utilização do treinamento de pais, como estratégia terapêutica no manejo de problemas comportamentais apresentados por indivíduos com SW foi realizada a partir de uma série de estudos de caso.

Os resultados demonstraram problemas de pensamento, ansiedade, problemas atencionais e problemas sociais como os mais frequentes na amostra do estudo 1. Em relação aos resultados sobre o treinamento de pais, os grupos de pais de indivíduos com SW que realizaram o TP demonstraram modificação do comportamento alvo do filho, de acordo com o julgamento de dois juízes e também redução no total de sintomas avaliados no CBCL. Além disso, esses pais relataram satisfação em relação à competência e compreensão da equipe, a ajuda e acolhida e as condições físicas do estudo, de acordo com as repostas fornecidas na escala SATIS-BR, após o atendimento.

Estes dois estudos atenderam a finalidade descritiva (estudo 1) e exploratória (estudo 2), destacando-se que a quantidade de participantes foi reduzida. Os resultados são preliminares sobre a eficácia do TP para SW, exigindo a realização, *a posteriori*, de estudo com metodologia ensaio clínico, a fim de avaliar a eficácia desse tratamento de forma controlada.

REFERÊNCIAS

Achenbach T. M., Rescorla L. A. Multicultural Supplement to the Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles. Burlington (VT): University of Vermont, Research Center for Children, Youth, & Families. 2007.

Achenbach T. M. Manual for the Child Behavior Checklist 6 and 18 profile. Burlington (VT): University of Vermont. 2001.

Aguiar A. A. R., Del Prette Z. A. P, Aguiar R. G., Del Prette A. Método JT na Educação Especial: resultados de um programa de habilidades sociais-comunicativas com deficientes mentais. Rev Educ Espec. 2010; 23(37): 241-56.

Alves I. C. B, Duarte J. L.M. Escala de maturidade mental Colúmbia: Manual para aplicação e interpretação. 1ª Edição. São Paulo (SP): Casa do Psicólogo Livraria e Editora Ltda. 2001.

Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). Critério padrão de classificação econômica Brasil. 2008.

- Bandeira M, Silva, M. A. Escala de satisfação dos pacientes com os serviços de saúde mental (SATIS-BR): estudo de validação. *J. Bras. Psiquiatr.* 2012 Set; 61(3): 124-32.
- Bandura A. Self-efficacy: Toward a unifying theory of behavioral change. *Psychological Review.* 1977; 84(2): 191–215.
- Barlow J., Stewart-Brown S. Behavior problems and group-based parent education programs. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics.* 2000; 21(5): 356–370.
- Baum W. M. Compreender o behaviorismo: ciência, comportamento e cultura. (2ª ed.). Porto Alegre: Artmed. (Trabalho original publicado em 2005). 2006.
- Caballo V. E., Claudino M. D. Manual de técnicas de terapia e modificação do comportamento. Santos. 1996.
- Cia Fabiana, Pamplin Renata Christian de Oliveira, Williams Lúcia Cavalcanti de Albuquerque. O impacto do envolvimento parental no desempenho acadêmico de crianças escolares. *Psicol. estud., Maringá.* 2008; 13(2): 351-360.
- Dekker M. C., Koot H. M. DSM-IV disorders in children with borderline to moderate intellectual disability II: child and family predictors. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 2003 Aug; 42(8): 923-31.
- Del Prette Z. A., Del Prette A. Psicologia das habilidades sociais. Terapia e Educação. Petrópolis (RJ):Vozes. 1999.
- Dellve Lotta, Karlberg Catarina, Allebeck Peter, Herloff Birgitta, Hagberg Mats. Macro-organizational factors, the incidence of work disability, and work ability among the total workforce of home care workers in Sweden. *Scandinavian journal of public health.* 2006; 34: 17-25.
- Dilts C. V., Morris C. A., Leonard C. O.. Hypothesis for development of a behavioral phenotype in Williams syndrome. *Am J Med Genet.* 1990; 6(Suppl 2): 126-31.
- Dykens E. M., Cassidy S. B., King B.H. Maladaptive behavior differences in Prader-Willi syndrome due to paternal deletion versus maternal uniparental disomy. *Am J Ment Retard.* 1999 Jan; 104(1): 67-77.
- Fidler D. J., Hodapp R. M., Dykens E. M.. Stress in families of young children with Down syndrome, Williams syndrome, and Smith-magenis syndrome. *Early Education and Development.* 2010 Jun; 11(4): 395–406.
- Figueiredo V. D. WISC-III: Escala de Inteligência Wechsler para Crianças. Manual Adaptação e Padronização Brasileira. Casa do Psicólogo, São Paulo (SP):Casa do Psicólogo. 2002.
- Gallagher J. J., Beckman P., Cross A. J.. Families of handicapped children: Sources of stress and its amelioration. *Except Child.* 1983 Sep; 50(1): 10–9.

Haase Vitor Geraldi. O enfoque biopsicossocial na saúde da criança e do adolescente. 2009.

Hastings R.P., Beck A. Practitioner review: stress intervention for parents of children with intellectual disabilities. *J Child Psychol Psychiatry*. 2004 Nov; 45(8): 1338-49.

Iosif A. M., Sciolla A. F., Brahmhatt K., Seritan A.L. Caregiver burden in fragile X families. *Curr Psychiatry Rev*. 2013 Feb; 9(1): 1-12.

Kennedy J.C., Kaye D. L., Sadler L. S.. Psychiatric diagnoses in patients with Williams syndrome and their families. *Jeff J Psychiatry*. 2006; 20(1): 22-31.

Klein-Tasman B. P., Mervis C. B.. Distinctive personality characteristics of 8-, 9-, and 10-year-olds with Williams syndrome. *Dev Neuropsychol*. 2003 Jun;23(1-2): 269-90.

Klein-Tasman B. P., Albano A. M.. Brief intensive cognitive-behavioral treatment of "OCDlike behavior" with a young adult with Williams syndrome. *Clinical Case*. 2007 Aug; 11: 312-25.

Klein-Tasman B. P., Lira E. N., Li-Barber K. T., Gallo, F. J., Brei N. G.. Parent and teacher perspectives about problem behavior in children with Williams syndrome. *Am J Intellect Dev Disabil*. 2015 Jan; 120(1): 72-86.

Landis J. R., Koch G. G.. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics*. 1977 Mar; 33(1): 159-74.

Leyfer O. T., Woodruff-Borden J., Klein-Tasman B. P., Fricke JS, Mervis CB. Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet*. 2006 Sep; 141B(6): 615-22.

Lundahl B. W., Nimer J., Parsons B. Preventing Child Abuse: A Meta-Analysis of Parent Training Programs. *Research on Social Work Practice*. 2006; 16(3): 251-262.

Margalit M., Shulman S., Stuchiner N. Behavior disorders and mental retardation: The family system perspective. *Res Dev Disabil*. 1989 Feb; 10: 315-26.

Martin M. A. F. Grupo de suporte familiar e treino de práticas parentais e habilidades sociais para pais de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams [dissertação de mestrado]. São Paulo (SP): Universidade Mackenzie. 2011.

Mervis C. B., Morris C. A.. Williams syndrome. In Mazzocco M. M., Ross J. L., editors. *Neurogenetic developmental disorders: Variations of manifestations in childhood*. London: MIT Press. 2007. p. 199-262.

Mervis C. B., John A. E. Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: implications for intervention approaches. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2010 May; 154C(2): 229-48.

Mulroy S., Robertson L., Aiberti K., Leonard H., Bower C. The impact of having a sibling with an intellectual disability: parental perspectives in two disorders. *J Intellect Disabil Res.* 2008 Mar; 52(3): 216-29.

Nascimento E. WAIS-III: manual para administração e avaliação. São Paulo (SP): Casa do Psicólogo. 2004.

O'Reilly M. F., Lancioni G. E.. Treating food refusal in a child with Williams syndrome using the parent as therapist in the home setting. *J Intellect Disabil Res.* 2001 Feb; 45(1): 41-6.

Pacho Z. R., Triñanes E. R.. Programas de entrenamiento para padres de niños com problemas de conducta: uma revisión de su eficacia. *Anales de Psicología.* 2011 Sep. 27(1): 86-101.

Patterson G. R. A social learning approach: Coercive family process, Vol. III. Eugene (OR): Castalia. 1982.

Patterson G. R., Reid J., Dishion T. A social learning approach: antisocial boys. Eugene (OR): Castalia. 1992.

Paterson J, Girelli L., Butterworth B., Karmiloff-Smith A. Are numerical impairments syndrome specific? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry.* 2006; 47(2): 190–204.

Pérez-García D., Granero R., Gallastegui F., Pérez-Jurado L. A., Brun-Gasca C. Behavioral features of Williams Beuren syndrome compared to Fragile X syndrome and subjects with intellectual disability without defined etiology. *Res Dev Disabil.* 2011 Mar-Apr; 32(2): 643-52.

Pinheiro M. I. S., Haase V. G., Amarante C. L. D., Del Prette A., Del Prette Z. A. P. Treinamento de habilidades sociais e educativas para pais de crianças com problemas de comportamento. *Psicol Reflex Crit.* 2006 Mar; 19(3): 407-14.

Pinheiro M. I. S., Haase V. G.. Treinamento de pais. In Batista M. N., Teodoro M. L.M., editors. *Psicologia de família. Teoria, avaliação e intervenções.* Porto Alegre (RS): ARTMED. 2012. p. 249-63.

Porter M. A., Dodd H., Cairns D. Psychopathological and behavior impairments in Williams-Beuren syndrome: the influence of gender, chronological age, and cognition. *Child Neuropsychol.* 2009 Jul; 15(4): 359-74.

Reid J. B., Patterson G. R., Snyder J. Antisocial behavior in children and adolescents. Washington (DC): American Psychological Association. 2002.

Reilly C, Murtagh L, Senior J. Behavioural phenotypes in the classroom: a qualitative study of parental and teacher knowledge of classroom guidelines and teacher views on best practices. *Jorsen.* 2015.

Rocha M. M., Rescorla L. A., Emerich D. R., Silvares E. F., Borsa J. C., Araújo L. G., et al. Behavioural/emotional problems in Brazilian children: findings from parents' reports on the Child Behavior Checklist. *Epidemiol Psychiatr Sci.* 2013 Dec; 22(4): 329-38.

Schouten J. P., McElgunn C. J., Waaijer R., Zwijnenburg D., Diepvens F., Pals G. Relative quantification of 40 nucleic acid sequences by multiplex ligation-dependent probe amplification. *Nucleic Acids Res.* 2002 Jun; 30(12): e57.

Schretlen D. J., Ward J., Meyer S. M., Yun J. Puig J. G., Nyhan W. L., et al. Behavioral aspects of Lesch-Nyhan disease and its variants. *Dev Med Child Neurol.* 2005 Oct; 47(10): 673-7.

Sidman M. *Coerção e suas implicações*. Campinas, SP: Livro Pleno. 2003.

Silva A. T. B. *Problemas de comportamento e comportamentos socialmente adequados: sua relação com as habilidades sociais educativas de pais [dissertação de Mestrado]*. São Carlos: Universidade Federal de São Carlos; 2000.

Sørensen K. M., Andersen P. S., Larsen L. A., Schwartz M, Schouten J. P., Nygren A. O. Multiplex ligation-dependent probe amplification technique for copy number analysis on small amounts of DNA material. *Anal Chem.* 2008 Dec; 80 (23): 9363-8.

Sparrow S. S., Balla D. A., Cicchetti D.V. *Vineland adaptive behavior scales: Interview edition, survey form manual*. Circle Pines (MN): American Guidance Service. 1984.

Sullivan Patricia, Knutson John. *Maltreatment and Disabilities: A Population-Based Epidemiological Study*. *Child abuse & neglect.* 2000; 24. 1257-73.

Tuckman, B. W. The scaling of mood. *Educational and Psychological Measurement,* 1988; 48, 419-427.

Zaida Robles Pacho, Estrella Romero Triñanes, *Programas de entrenamiento para padres de niños con problemas de conducta: una revisión de su eficacia*. *Anales de Psicología.* 2011, 27 (1): 86-101.

APÊNDICE

APÊNDICE A - ROTEIRO DE ENTREVISTA PARA ANAMNESE

1) Identificação:

Nome: _____ Data de
 Nascimento: __/__/__
 Idade: _____ Escolaridade: _____
 Nome da
 escola: _____
 Filiação:
 Pai: _____ Idade: _____ Profissão: _____
 Mãe: _____ Idade: _____ Profissão: _____
 Escolaridade da Mãe: _____ Escolaridade do Pai: _____
 Quant. de irmãos: _____ Idades: _____
 Telefone: _____
 Endereço: _____
 E-mail: _____

Indicação: _____

2) Quando e aonde o diagnóstico foi realizado

2) Queixa principal:

História gestacional

Saúde da mãe durante a gravidez _____

Realizou pré-natal? _____

Quantos meses de gestação? _____

Tipo de parto _____

Motivo para realizar cesariana _____

Estado de saúde da mãe e do bebê após o nascimento _____

Peso do bebê _____

Tamanho do bebê _____

Apgar 1º: _____ 5º: _____

Apresentou alguma malformação? _____

História do desenvolvimento

Com que idade disse as primeiras palavras? _____

Com que idade começou a falar com fluência? _____

Com que idade já andava sem segurar em nada? _____

Detalhes sobre coordenação motora da criança _____

Colore ou desenha bem? _____

Quando começou a ter controle do esfíncter? _____

Tem controle de dia e a noite? _____

Problemas de Saúde

Como é a saúde da criança?

Apresenta alguma alteração cardíaca?

Apresenta alguma alteração nos rins?

Há problemas oftalmológicos?

Problema respiratório:

Já realizou alguma cirurgia?

Faz algum tipo de acompanhamento?(Médico, fonoaudiólogo, psicólogo, T.O., etc)

Utiliza alguma medicação?

Temperamento

Quando era bebê

Criança

Atual

Comportamento

Em casa

Na escola

Habilidades Sociais

1) Como é a socialização da criança/adolescente? Ele (a) tem um melhor amigo

(a)?

2) Qual é idade do melhor amigo (a)? _____

3) É bem aceito em ambientes sociais?

4) Costuma fazer perguntas indiscretas que deixa as pessoas constrangidas ou embaraçadas?

5) Tem interesse de se relacionar com pessoas desconhecidas? Gosta de conversa com estranhos?

Habilidade musical

Ele (a) toca algum instrumento musical?

Qual é o desempenho com o instrumento?

Sintomas frequentes

É agitado (a)? Dê exemplo de situações em que este comportamento ocorre.

É uma criança/ adolescente ansiosa? Dê exemplos.

Gosta de conversar sobre um assunto específico ou apresenta alguma ideia fixa?

Desempenho escolar

6) Com qual idade a criança/jovem entrou na escola?

7) Em qual escola seu filho estuda?

8) Tipo de escola

- a) Pública
- b) Particular

9) Ele tem professor de apoio? _____

10) Ele participa de algum tipo de recurso para inclusão? Por exemplo, currículo diferenciado ou aulas na sala de recurso.

Com quantos anos a criança/ adolescente foi alfabetizada?

11) Já estudou em escola especial? _____ Por quanto tempo?

12) Ao longo dos anos escolares, o seu filho sofreu algum tipo de discriminação/bullying? O que ocorreu?

13) Quais são dificuldades do seu filho na escola?

14) Como é o relacionamento dele com os colegas?

Rotina

Qual é a rotina da(o) criança/ adolescente?

Pontos Positivos

O que a criança/ adolescente mais gosta de fazer?

Cite alguns pontos positivos da criança/jovem?

Você percebe alguma habilidade que ele se destaca com um melhor desempenho?

Família

As dificuldades da criança demandam algum cuidado especial e reorganização das atividades da família após o seu nascimento?

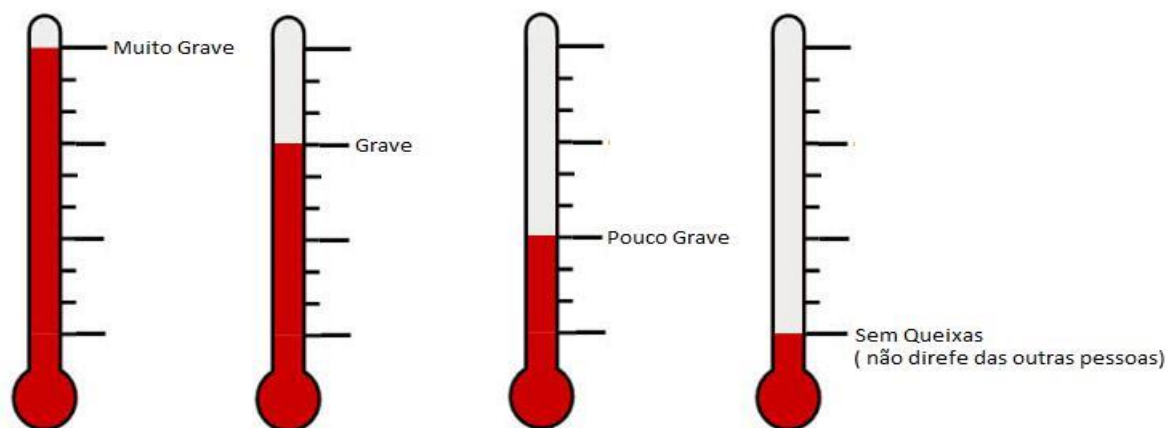
Impacto no trabalho dos pais

Impacto na saúde dos pais

ANEXOS

ANEXO A - TERMÔMETROS UTILIZADOS PARA JULGAMENTO DA MUDANÇA DE COMPORTAMENTO E REALIZAÇÃO DO PARA CASA PELOS JUIZES.

MEDIDA DE COMPORTAMENTO



Frequência na Prática das Atividades em Casa



ANEXO B - PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

Parecer nº. ETIC 0091.0.203.000-10

Interessado(a): Prof. Vitor Geraldi Haase
Departamento de Psicologia
FAFICH - UFMG

DECISÃO

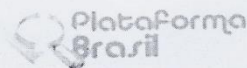
O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP , no dia 27 de abril de 2010, após atendidas as solicitações de diligência, aprovou com recomendação o projeto de pesquisa intitulado **"Avaliação de estratégia de diagnóstico neuropsicológico e genético-molecular dos transtornos do desenvolvimento cognitivo (retardo mental)"** bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Recomendação: providenciar a aprovação dos bancos de dados e de amostras biológicas, respectivamente, na FAFICH e no ICB.

Profa. Maria Teresa Marques Amaral
Coordenadora do COEP-UFMG

ANEXO C - PARECER 318.306

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



Continuação do Parecer: 318.306

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Somos pela aprovação do projeto " Treinamento de pais: intervenção breve para pais de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren" do pesquisador Vitor Geraldi Haase e de Flávia Neves Almeida

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Aprovado conforme parecer.

BELO HORIZONTE, 27 de Junho de 2013

Assinador por:
Maria Teresa Marques Amaral
(Coordenador)

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad SI 2005
Bairro: Unidade Administrativa II **CEP:** 31.270-901
UF: MG **Município:** BELO HORIZONTE

Telefone: (31)3409-4592

E-mail: coep@prpq.ufmg.br