

Artigos originais

Treino parental para manejo comportamental de crianças com síndrome de Prader-Willi: impacto sobre a saúde mental e práticas educativas do cuidador

Parental training for the behavioral management of children with Prader-Willi syndrome: impact on the mental health and parenting practices of the caregiver

Maria Luiza Guedes de Mesquita⁽¹⁾

Raquel Suriano⁽¹⁾

Luiz Renato Rodrigues Carreiro⁽¹⁾

Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira⁽¹⁾

⁽¹⁾ Universidade Presbiteriana Mackenzie, UPM, São Paulo, SP, Brasil.

Fontes de financiamento: CAPES-PROSUP e MACKPESQUISA

Conflito de interesses: inexistente

Recebido em: 20/01/2016
Aceito em: 16/07/2016

Endereço para correspondência:
Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira
Universidade Presbiteriana Mackenzie
Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento
Rua da Consolação, 896
Prédio 28, 1º andar
Consolação, São Paulo, SP, Brasil
CEP: 01302-000
E-mail: cris@teixeira.org

RESUMO

Objetivo: verificamos os indicadores de impacto na saúde mental de cuidadores de um programa de treinamento parental para manejo de crianças e adolescentes com Síndrome de Prader-Willi.

Métodos: a amostra foi composta por 5 mães de crianças/adolescentes com Síndrome de Prader-Willi entre 6 a 18 anos. Os instrumentos de coleta de dados foram: a) Questionário para verificação de conhecimentos das mães sobre a síndrome, b) Inventário de Auto-avaliação para Adultos de 18 a 59 anos, c) Inventário de Estilos Parentais/Práticas educativas maternas e paternas; d) Levantamento de dificuldades e preocupações sobre os filhos. O estudo foi realizado em quatro fases: pré-intervenção, intervenção, pós-intervenção e seguimento.

Resultados: as mães passaram a adotar práticas parentais educativas baseadas na monitoria positiva, diminuíram as práticas de risco.

Conclusão: houve melhora em indicadores de dificuldades emocionais das mães, apreenderam a identificar e manejar fatores que prejudicavam a saúde física, o comportamento e a aprendizagem escolar dos filhos e a necessidade do envolvimento de outros familiares no cuidado do filho.

Descritores: Síndrome de Prader-Willi; Comportamento; Pais

ABSTRACT

Purpose: we verified the impact of the parent training program for management of children and adolescents with Prader-Willi Syndrome on the mental health caregivers.

Methods: the sample was composed by five mothers of children / adolescents with Prader-Willi Syndrome between 6-18 years. The data collection instruments were: a) Questionnaire for verification Mothers' knowledge about the syndrome, b) Inventory Self-Assessment for Adults 18-59 years c) Inventory of Parental Styles / maternal and paternal educational practices; d) Survey of difficulties and concerns about their children. The study was conducted in four phases: pre-intervention, intervention, post-intervention and follow-up.

Results: as a result we find that mothers have adopted parental educational practices based on positive monitoring, decreased risk practices.

Conclusion: we conclude that there was an improvement in indicators of emotional difficulties of mothers, seized identify and manage factors that harmed the physical health, behavior and school learning of the children and the need to involve other family members in child care.

Keywords: Prader-Willi Syndrome; Behavior; Parents

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença genética causada pela falta de expressão de genes da região cromossômica 15q11-13 paterna que sofrem o fenômeno de *imprinting* genômico. Genes desta região têm expressão diferencial de acordo com a origem parental de maneira que, a cópia paterna e materna deve estar presente para a expressão gênica normal. O diagnóstico laboratorial é estabelecido em 95% dos casos com predomínio do subtipo deleção paterna em 70% dos indivíduos afetados e em 25% dos casos se verifica a dissomia uniparental (os dois cromossomos 15 são de origem materna e nenhum de origem paterna). Nos demais casos relatam-se a ocorrência do fenômeno de *imprinting* ou outros rearranjos do cromossomo 15. A incidência da doença é de 1:10.000 a 30.000 nascimentos^{1,2}.

O fenótipo comportamental e cognitivo verificado em pessoas com SPW se caracteriza por repertórios frequentes de comportamentos de hiperfagia, furto de alimentos, birras, comportamento de mentir, labilidade emocional, ansiedade, tristeza, agressividade e autoagressividade, teimosia e falas repetitivas, hiper-sonia, comportamentos compulsivos, alterações em habilidades cognitivas como atenção, funções executivas (especialmente controle inibitório, memória de trabalho e autorregulação) e déficits de habilidades visuoespaciais³⁻⁷. Dessas características fenotípicas descritas os problemas de mais difícil manejo são a hiperfagia, padrões comportamentais de teimosia, desafio, oposição, manipulação, agressividade, furtos de comida e mentir os quais se tornam mais frequentes e severos com o aumento da idade⁸⁻¹¹.

Pais e cuidadores de pessoas com SPW, rotineiramente, confrontam-se com dois tipos de problemas. De um lado, o controle do acesso a alimentos para evitar e/ou amenizar outros problemas de saúde como obesidade, escoliose, doenças cardiovasculares e endocrinológicas¹². De outro lado, a sobrecarga familiar, especialmente do cuidador principal, decorrente das dificuldades do manejo de problemas comportamentais que iniciam desde a primeira infância^{13,14,15}. Evidências científicas mostram as bases neurobiológicas das alterações comportamentais e do padrão de hiperfagia. Entretanto, são consideradas como prioritárias intervenções que envolvam orientações a pais e cuidadores sobre práticas educativas e manejo de problemas de comportamento dos filhos. Estudos anteriores reportam que essas intervenções melhoram diversos indicadores comportamentais

do filho bem como dificuldades emocionais do cuidador¹⁶⁻²¹.

Pais e/ou cuidadores em geral são os principais agentes de mudanças em quaisquer tipos de manejo comportamental de seus filhos²². Práticas educativas parentais adaptadas às principais demandas de cuidado de uma pessoa com SPW podem resultar não só na diminuição de problemas de comportamento do indivíduo com a síndrome, mas também na melhora de indicadores de relacionamento familiar e redução de problemas de saúde mental de pais. Estudos apontam para a necessidade de instruir e treinar os cuidadores no manejo adequado da hiperfagia e do ganho de peso progressivo^{23,24}. Associado a esse cuidado evidências mostram que o perfil psicológico de cuidadores de pessoas com SPW se caracteriza por estados de estresse, transtornos de ansiedade e depressão em, pelo menos, um dos membros do casal²⁵.

No Brasil, o acompanhamento de pessoas com doenças raras é complexo, pois embora seja uma síndrome que se associa com deficiência intelectual em níveis moderado a grave, o que de fato exigiria tratamentos nos Centros de Atenção Psicossocial do Sistema de Saúde (CAPS), na maior parte das vezes o diagnóstico é tardio e, conseqüentemente, ações assistenciais e intervenções psicológicas também²⁶. Sabe-se também que há diversas dificuldades e inconsistências nas políticas públicas voltadas para doenças raras no país e, apenas algumas regiões contam com centros de referências para o tratamento interdisciplinar de pessoas e familiares, a maior parte destes concentrados nas regiões sul e sudeste^{27,28}. Sendo assim, o acesso a serviços de saúde que possibilitem o atendimento psicológico, psiquiátrico e clínico geral também serão limitados para a pessoa acometida²⁹. No Brasil, estudos focados no acompanhamento de pessoas com SPW bem como intervenções junto a familiares continuam sendo escassos^{30,31}. O objetivo do estudo foi verificar o impacto de um treinamento parental para manejo de comportamentos de crianças com SPW sobre a saúde mental e práticas educativas do cuidador.

MÉTODOS

Amostra

Trata-se de um estudo transversal com amostra não probabilística composta por cinco mães de crianças e adolescentes, entre 6 e 18 nos, com diagnóstico clínico e citogenético-molecular da Síndrome de Prader-Willi,

confirmado em prontuário no Serviço de Genética da Faculdade de Medicina da instituição de origem. O critério de inclusão das mães no estudo foi a confirmação do diagnóstico de SPW nos filhos mediante exame citogenético-molecular. As mães participantes foram recrutadas desse serviço nos atendimentos de rotina dos filhos. Foi efetuado o convite mediante apresentação do projeto em sala privativa. Posteriormente, após o consentimento destas, procedeu-se com a assinatura dos termos de acordo

com a resolução do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da instituição de origem sob o processo CEP/UPM nº 1195/02/2010 e CAAE Nº 0001.0.272.000.10. Foram cumpridas todas as exigências estabelecidas pelo Conselho Nacional de Saúde em relação à pesquisa com sujeitos humanos. Nas tabelas 1 e 2 são descritas as caracterizações dos participantes da amostra (cuidadores e filhos com SPW).

Tabela 1. Caracterização sociodemográfica dos cuidadores participantes/mães em função da idade, grau de instrução, ocupação e renda familiar

Mãe	Idade em anos	Grau de instrução	Estado civil	Ocupação	Renda familiar estimada em reais
1	45	Ensino Médio completo	Casada	Do lar	1.600,00
2	44	Fundamental incompleto	Casada	Faxineira	1.300,00
3	34	Ensino Médio completo	Casada	Do lar	2.800,00
4	50	Fundamental incompleto	Casada	Do lar	1.520,00
5	46	Ensino Médio incompleto	Casada	Do lar	1.500,00

Tabela 2. Caracterização dos filhos com síndrome de Prader-Willi em função da idade, sexo, quociente de inteligência, diagnóstico molecular, aspectos assistenciais e uso de medicação

Filho	Idade em anos	Sexo	QI Estimado pelo WISC-III e Classificação	Diagnóstico molecular	Uso de serviços de saúde mental e de medicação
1	6	M	51 (Deficiência intelectual leve)	Deleção 15q11-13	Não utiliza serviço de saúde mental. Atendimento em serviço de Genética para acompanhamento. Sem uso de medicação
2	13	M	56 (Deficiência intelectual leve)	DUM	Não utiliza serviço de saúde mental. Atendimento em serviço de Genética para acompanhamento. Usa Fenobarbital e Fluoxetina
3	14	M	77 (Limitrofe)	DUM	Não utiliza serviço de saúde mental. Atendimento em serviço de Genética para acompanhamento. Risperidona e Hormônio de Crescimento
4	15	M	48 (Deficiência intelectual moderada)	Deleção 15q11-13	Não utiliza serviço de saúde mental. Atendimento em serviço de Genética para acompanhamento. Topiramato, Metiformina, Sinvastatina Glibenclamida e Enalapril
5	15	F	59 (Deficiência intelectual leve)	Deleção 15q11-13	Não utiliza serviço de saúde mental. Atendimento em serviço de Genética para acompanhamento. Hormônio de Crescimento

Legenda: M- masculino; F- feminino; QI- Quociente de Inteligência; WISC III – Escala de Inteligência Wechsler para Crianças (WECHSLER, 2002)³²; DUM—Dissomia Uniparental Materna.

Instrumentos de coleta de dados

a) Inventário de Auto-avaliação para Adultos de 18 a 59 anos – ASR/18-59 anos: é um inventário autoaplicável, desenvolvido por Achenbach e Rescorla³³. Tem como objetivo verificar diferentes aspectos do funcionamento adaptativo e problemas comportamentais e emocionais de adultos entre 18 e 59 anos. O inventário é composto por itens que avaliam competências com questões relativas aos amigos, esposo (a) ou companheiro (a), família, trabalho e estudo. Os itens permitem avaliar a qualidade dos relacionamentos do adulto. São exploradas a presença de doenças, deficiências ou inaptidões, preocupações ou angústias sobre a família, trabalho, educação, assim como aspectos positivos ou qualidades que a pessoa julga sobre si própria. As escalas do **ASR/18-59 anos** se distribuem da seguinte forma:

- Perfil das escalas de funções adaptativas: composto por questões relativas aos amigos, ao conjugue ou companheiro(a), à família, ao trabalho e ao estudo que realiza.
- Perfil das escalas das síndromes de problemas de comportamento: composto pelas escalas Ansiedade/Depressão, Isolamento, Queixas Somáticas, Problemas com o Pensamento, Problemas de Atenção, Comportamento Agressivo, Comportamento de Violação de Regras, Intrusividade.
- Perfil das escalas orientadas pelo DSM: composto pelas escalas de Problemas Depressivos, Problemas de Ansiedade, Problemas Somáticos, Problemas de Personalidade Evitativa, Problemas de Déficit de Atenção e Hiperatividade, Problemas de Personalidade antisocial.
- Perfil dos problemas de comportamento internalizantes, externalizantes e totais.

b) Inventário de Estilos Parentais (IEP): é um inventário autoaplicável que avalia práticas educativas maternas e paternas composto por 42 questões relacionadas às sete práticas educativas³⁴. Dentre estas práticas, duas são denominadas práticas positivas (monitoria positiva e comportamento moral) e cinco são práticas negativas (punição inconsistente, negligência, disciplina relaxada, monitoria negativa e abuso físico). Duas formas de apresentação do instrumento são encontradas: a) quando os pais respondem sobre as práticas educativas usadas com seus filhos; b) quando os filhos respondem sobre as práticas educativas utilizadas pelos seus pais (Práticas Educativas Paternas e Práticas Educativas Maternas). A forma utilizada no

presente estudo foi a dos pais respondendo sobre as práticas usadas com seus filhos.

c) Questionário sobre o conhecimento da SPW: questionário desenvolvido no estudo para obter informações sobre o nível de conhecimento das mães sobre a doença de seus filhos. As questões que foram respondidas são: “O que você sabe sobre a Síndrome de Prader Willi?”; “Como surge a Síndrome?”; “Quais são as características da Síndrome?”; “Como obteve estas informações?”; “Onde busca orientação?” e, “Como seus familiares lidam com a Síndrome?”

d) Levantamento das principais preocupações e dificuldades enfrentadas pelas mães durante as rotinas diárias com os filhos: esses dados foram discutidos e manejados com as respectivas orientações para amenização e/ou solução ao longo do programa de treinamento parental. Para isso eram solicitadas às mães tarefas de casa que elas traziam realizadas em cada um dos encontros e, alguns dos aspectos que continham essas tarefas eram elencar essas preocupações e dificuldades durante o exercício do cuidado do filho. As tarefas também abrangiam a exposição de fatores relativos ao ambiente familiar que interferiam no manejo do filho(a). Por exemplo, apoio recebido da família, aspectos escolares, influências do estresse e de fatores sociais e familiares sobre o comportamento dos filhos e dificuldades no manejo comportamental do filho(a), dentre outros. A seguir a descrição do programa de treinamento.

Programa de Treinamento Parental

Os encontros das fases do estudo foram realizados em uma sala privativa com condições físicas adequadas para o atendimento em grupo como: espaço amplo, cadeiras, isolamento acústico. A pesquisadora utilizou-se de computador e *data-show*. O programa de treinamento abordou os seguintes temas: treinamento e caracterização geral da Síndrome de Prader-Willi, fenótipo cognitivo, comportamental e transtornos psiquiátricos associados a SPW, inclusão e contexto escolar, relação entre práticas disciplinares e educativas dos pais e comportamentos adequados e inadequados de crianças e adolescentes com SPW, orientações sobre estratégias de manejo comportamental e influências do estresse familiar e de fatores sociais e familiares sobre o comportamento dos filhos. Os mesmos foram trabalhados junto às mães em onze encontros de três horas de duração cada um. Cada encontro teve tarefas de casa que eram discutidas nos encontros. As tarefas de casa tiveram

os seguintes objetivos: trazer questionamentos ou dúvidas após leitura do Guia de informações psico-educativas sobre a síndrome³⁵, descrever exemplos de habilidades cognitivas preservadas no(a) filho(a), marcar uma reunião com a equipe educacional da escola e conversar com professores, informar-se e orientar à equipe educacional sobre o comportamento alimentar, identificar e descrever situações familiares que exemplifiquem o uso de práticas parentais educativas positivas e negativas, identificar, pelo menos, três comportamentos adequados e inadequados dos(as) filhos(as) e classificá-los em internalizantes e externalizantes, listar prioridades de comportamentos inadequados que desejam diminuir ou extinguir e os adequados que desejam manter, registrar exemplos de situações de estresse familiar e como manejar estas situações, identificar nos membros da família pessoas que exercem maior influência positiva ou negativa sobre o comportamento e instruir familiares e por fim registrar possíveis dúvidas, preocupações e avaliação do programa. O treinamento teve 100% de assiduidade das mães. Todas as tarefas solicitadas foram cumpridas satisfatoriamente.

Procedimentos de coleta de dados

O presente estudo foi desenvolvido em quatro fases com duração total de 24 meses. Na primeira fase, foi feita a Avaliação pré-intervenção (Duração: 1 encontro- 4 horas) na qual foi realizada a aplicação dos instrumentos de coleta de dados nas crianças e adolescentes e nas mães. Fase 2- Intervenção (Duração: 11 encontros com intervalo de 20 dias entre eles - 3 horas cada encontro, com a realização do Programa de Treinamento Parental descrito acima. Fase 3- Avaliação pós-intervenção (Duração: 1 encontro- 3 horas) com a reaplicação dos instrumentos utilizados para coleta de dados nas crianças/adolescentes e nas mães e, por fim a Fase 4- Seguimento (Duração: 4 encontros- 3 horas) (follow-up) com intervalo de 3 meses entre elas.

Procedimentos de análise de dados

Os dados do questionário sobre o conhecimento da síndrome, bem como o levantamento das principais preocupações e dificuldades enfrentadas pelas mães durante as rotinas diárias com os filhos foram analisados qualitativamente. Para isso as respostas das mães ao questionário sobre o conhecimento da síndrome foram agrupadas em função de cada pergunta e tabeladas para melhor visualização dos

dados. Já as dificuldades e preocupações identificadas pelas mães optou-se por incluí-las de maneira qualitativa nas análises de dados dos instrumentos padronizados. Isto é, foram analisadas conjuntamente com os resultados dos inventários comportamentais que avaliaram problemas emocionais e comportamentais dos cuidadores, bem como o inventário de estilos parentais.

Os resultados provenientes da aplicação dos instrumentos de avaliação comportamental foram analisados por meio das padronizações específicas destes. Para a geração dos perfis comportamentais do ASR/18-59 foi utilizado o programa *Assessment Data Manager 7.2*³³. Os dados comportamentais do ASR foram analisados em função do número de problemas e classificação nas faixas clínica, limítrofe e normal conforme o manual do instrumento³³. A interpretação dos dados do IEP foi conduzida de acordo com o manual do instrumento³⁴. Foram conduzidas análises descritivas dos dados comparando-se as fases de pré-intervenção, intervenção, pós-intervenção e seguimento.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

As informações das mães sobre aspectos gerais da síndrome na fase pré-intervenção são mostradas na tabela 3. De acordo com os resultados das entrevistas realizadas com as mães para verificação dos conhecimentos sobre a síndrome, constatou-se que no geral as informações que têm sobre a doença dos filhos são escassas e baseadas principalmente nos principais indicadores clínicos, sejam eles comportamentais ou clínicos, a saber, a hiperfagia, peso corporal e características físicas. Muito provavelmente essa falta de conhecimentos das mães está associada a maneira como elas manejam diversas dificuldades comportamentais dos filhos subestimando ou não reconhecendo dificuldades iminentes à síndrome. De fato, como mostra a tabela 3, quando eram indagadas sobre o manejo familiar, as respostas indicavam que as mães adotavam estratégias parentais de educação assumindo que o filho apresentava as mesmas características de uma criança com desenvolvimento típico. Estudos anteriores destacam a necessidade de os cuidadores conhecerem a evolução de características do fenótipo nas diferentes faixas etárias ao longo do desenvolvimento. As mudanças relacionadas às alterações de comportamento e socialização são algumas delas. Por exemplo, na primeira infância são descritas como características adequado padrão de interação social, birras, teimosia, dificuldades motoras

e facilidade para fazer amizades. Já na adolescência até a fase adulta observam-se frequentemente comportamentos agressivos, comportamentos de mentir e sintomas psiquiátricos do espectro obsessivo-compulsivo que acarretam diversos prejuízos emocionais tanto para o filho como para os pais^{9,36}. Goldstone e colaboradores destacaram também a necessidade de familiares conhecerem de maneira precisa as especificidades das características comportamentais e dos sintomas psiquiátricos, frequentemente associados à síndrome³⁷. O desconhecimento sobrecarrega o papel do cuidado e poderá agravar diversos problemas de comportamento e sintomas do filho com SPW, a saber, agressividade, teimosia,

depressão, comportamentos de mentir do filho e estresse parental³⁸.

Especificamente no segundo encontro do programa de treinamento foi verificado que as mães focavam muitas de suas principais preocupações em relação a uma possível cura da hiperfagia, o que denota uma falta de informações sobre a doença, sobre o curso desta e ainda, como mostrado em estudo anterior, uma falta de conhecimentos sobre questões relacionadas ao manejo de problemas de comportamento: comer durante a noite; cutucar a pele e problemas psiquiátricos, como sintomas obsessivo-compulsivos e alucinações, que dificultam ainda mais esse manejo comportamental³⁸.

Tabela 3. Informações das mães sobre aspectos gerais da síndrome na fase pré-intervenção

Mães	Conhecimento sobre a síndrome	Causas da síndrome	Características da síndrome	Fontes de obtenção de informações sobre a síndrome	Fonte de informações para manejo	Manejo familiar do filho(a)
Mãe 1	São crianças gordas	Problema de cromossomo	Obesidade, atraso na escola, pés e mãos pequenos.	Através do médico da genética	Não tem	Trata igual a uma criança normal
Mãe 2	Doença que engorda	Não sabe	Gordura	TV	Não tem	Trata igual a uma pessoa normal
Mãe 3	Doença genética que causa obesidade e distúrbio do comportamento	Falha do cromossomo 15 na formação do feto	Obesidade, distúrbio de comportamento, compulsão por alimentos.	Quando filho foi submetido a uma cirurgia	Psicóloga do filho	Mãe sabe que precisa controlar alimentação.
Mãe 4	São gordos	Não sabe	São gordos	Através do médico da genética	Hospital das Clínicas	Trata igual a uma pessoa normal
Mãe 5	Doença da obesidade	Um erro dos cromossomos	Pés e mãos pequenos, baixa estatura.	Médico da genética	Hospital das Clínicas da USP	Trata com a maior naturalidade

Ao longo do programa de treinamento as mães relataram como principais preocupações sobre o filho(a) com SPW as seguintes: irreversibilidade da obesidade; a possibilidade de independência e autonomia na fase de vida adulta; dificuldades no controle da saciedade e a alimentação; possibilidade de cura da doença, especialmente da hiperfagia; aspectos relacionados à produção de medicamentos que controlem a hiperfagia; as comorbidades associadas à síndrome. Durante as sessões, as mães expunham as dificuldades enfrentadas nas rotinas diárias, argumentando que a adesão delas

às orientações do programa as auxiliavam na amenização das dificuldades, por exemplo: a) rotina diária antes das refeições: insegurança, desgaste, tristeza, irritação, preocupação e ansiedade das mães pela falta de saciedade do filho(a); b) rotina diária pós refeições: desgaste, preocupação e medo, principalmente em relação à quantidade de comida ingerida e obesidade do filho(a), preocupações por gratificar os filhos com outros alimentos pós-refeição devido à perseverança destes na ingestão de maior quantidade de alimentos e pela sensação de tranquilidade ao ver que o filho(a) está saciado, mesmo que temporariamente. As mães

relataram também sensações de tristeza e frequentes comportamentos de choro; c) dificuldades familiares: sobrecarga decorrente do cuidado do filho, sentimentos de solidão no enfrentamento da doença do filho, problemas conjugais, exposição do filho a quantidades excessivas de alimentos por parte de outros familiares como parentes. Famílias que têm entre seus membros pessoas com SPW devem estabelecer estratégias adequadas de controle de estímulos do comportamento alimentar, assim como uma gestão familiar que promova a saúde mental de todos os integrantes na tentativa de evitar discórdias entre seus membros e para um manejo adequado da pessoa acometida pela síndrome¹⁰.

A preocupação das mães em relação a uma possível cura da hiperfagia indica ainda como as mães concentram a maior preocupação na tentativa de amenizar o sintoma cardinal da doença que é a hiperfagia. Entretanto, há também preocupações que se concentram ao redor de outras dificuldades que são típicas do fenótipo da síndrome e que sobrecarregam expressivamente o cuidador, como por exemplo, comer durante a noite, cutucar a pele e os problemas de comportamento do espectro obsessivo-compulsivo^{1,39}.

Na tabela 4 mostra-se a distribuição dos tipos de práticas educativas parentais em função dos cuidadores.

Tabela 4. Distribuição das mães de acordo com o uso das práticas educativas parentais nas fases pré e pós do treinamento parental

Classificação dos Estilos de Práticas Educativas Parentais	Classificação na Fase Pré-intervenção				Classificação na Fase Pós-intervenção			
	Ótimo	Regular acima da média	Regular abaixo da média	Risco	Ótimo	Regular acima da média	Regular abaixo da média	Risco
Monitoria Positiva	1	0	3	1	3	2	0	0
Comportamento Moral	0	2	2	1	1	3	1	0
Punição Inconsistente	0	1	0	4	0	3	2	0
Negligência	1	0	3	1	2	1	2	0
Disciplina Relaxada	0	0	3	2	2	2	0	1
Monitoria Negativa	0	2	1	2	1	2	2	0
Abuso Físico	1	0	2	2	3	0	1	1
IEP Total	0	1	2	2	3	1	1	0

Legenda: IEP: Inventário de Estilos Parentais

As práticas parentais que configuraram as pontuações do IEP mostraram um aumento de estratégias de práticas educativas positivas (monitoria positiva preferencialmente) e uma diminuição das negativas (especialmente negligência, disciplina relaxada e monitoria negativa), sendo que essas últimas passaram da faixa de risco para faixa regular acima da média. Cabe destacar que somente a mãe número 4 manteve práticas associadas à disciplina relaxada e abuso físico na classificação de risco na fase pós-intervenção. Estilos parentais inadequados para manejo de problemas de comportamento de filhos se associam geralmente com elevados níveis de estresse nos cuidadores. A punição física é uma das práticas que afeta o desenvolvimento psicoemocional de crianças e adolescentes e, geralmente, a mesma é praticada pelos pais na intenção de reduzir comportamentos indesejáveis. Entretanto, os problemas de comportamento não são amenizados. A relação entre esse tipo

de prática educativa parental e problemas de comportamento agressivos e desafiadores em crianças com a síndrome tem sido confirmada de forma consistente na literatura⁴⁰. Cuidadores precisam de acompanhamento psicológico, tanto quanto os filhos. Essas ações contribuem para diminuir níveis de estresse parental e amenização da sobrecarga derivada do cuidado. A supervisão na maior parte do tempo é permanente devido à hiperfagia do filho, além de outros problemas de comportamento associados à síndrome como teimosia, desafio, mentir, as limitações próprias da deficiência intelectual e comportamentos agressivos⁴⁰.

Na figura 1 apresentamos os escores ponderados (T) das escalas de problemas de comportamento internalizantes, externalizantes e totais no ASR/18-59 nas fases do treinamento parental e seguimento das mães. Observa-se que ocorreu uma diminuição do número de problemas avaliados pelas três escalas ao longo do estudo.

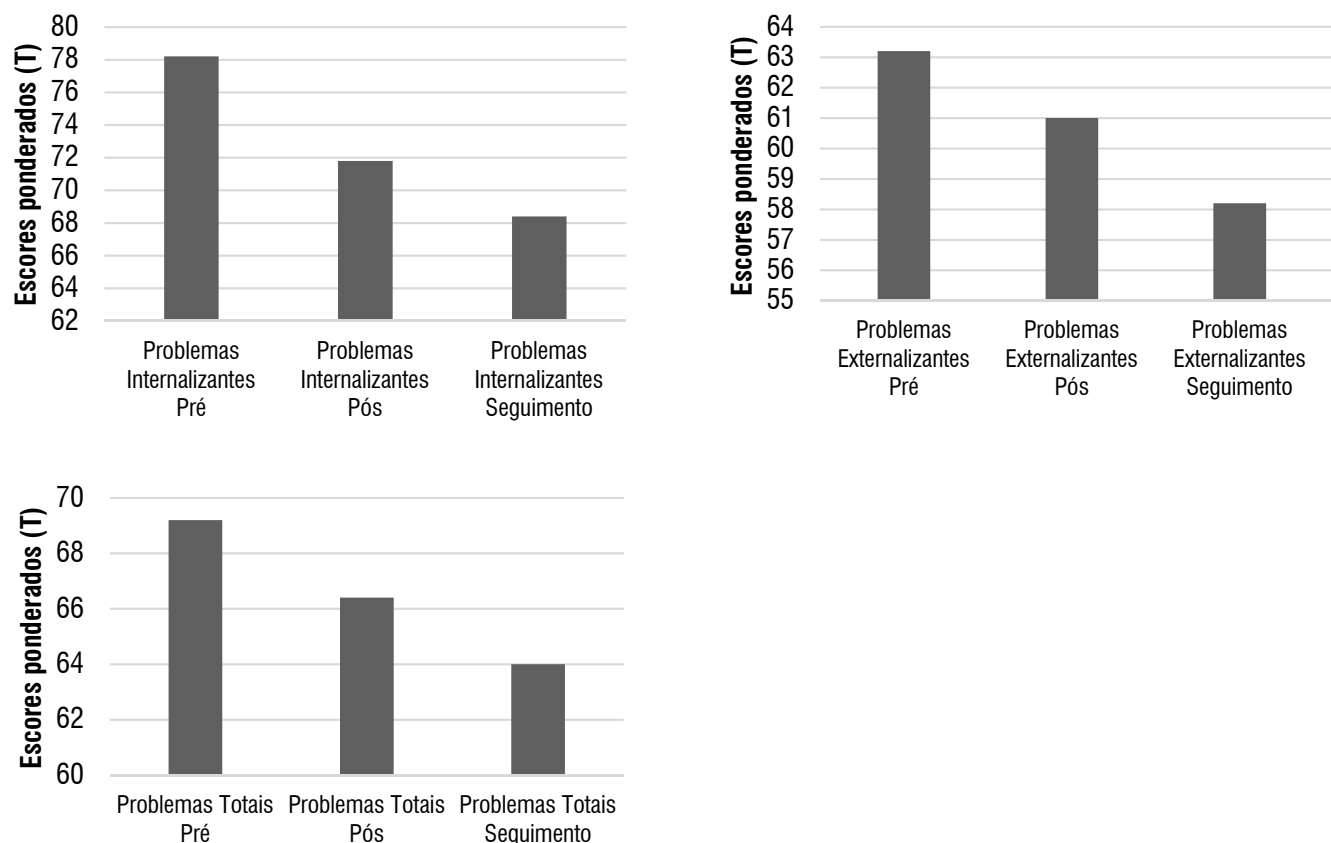


Figura 1. Escores ponderados (T) das escalas de problemas de comportamento internalizantes, externalizantes e totais no ASR/18-59 nas fases do treinamento parental e seguimento das mães

Os dados da figura 1 mostram evidências de uma redução dos problemas emocionais e comportamentais durante as diferentes fases do programa de treinamento. É provável que essa redução esteja associada ao desenvolvimento de uma percepção mais adequada da doença do filho e ao fato do grupo ter contribuído com indicadores de suporte social. Mesmo tratando-se de um número reduzido de participantes, os resultados vão ao encontro dos dados verificados por Skokauskas e colaboradores⁴⁰, que relatam como os pais de crianças com SPW podem desenvolver sintomas de ansiedade no papel do cuidador, mas que uma vez que são instruídos sobre como manejar esses problemas, diversos sintomas afetivos podem ser amenizados, pois o cuidador aprende a identificar os problemas a serem resolvidos, diminuindo somatizações e dificuldades emocionais⁴⁰.

A melhora nos indicadores avaliados pelo IEP (tabela 4) mostra que houve um reconhecimento por parte das mães de diversos fatores que prejudicavam a saúde física e padrões de funcionamento comportamental dos filhos. Também foram verificadas melhoras nos aspectos emocionais das mães quando eram

adotadas corretamente as orientações oferecidas no treinamento parental (inclusive houve melhora em indicadores nutricionais dos filhos como mostrado no recorte de dados nutricionais feito neste mesmo grupo e publicado por Lima e colaboradores³². Os resultados permitem inferir, a partir dos registros das mães, que as mesmas passaram a supervisionar de maneira mais sistemática as pessoas do núcleo familiar primário e outras pessoas que conviviam com o filho que ofereciam alimentos a eles. Também houve o reconhecimento das mães sobre práticas educativas que elas adotavam inadequadamente. Wulffaert e colaboradores em estudo sobre estresse materno em famílias com filhos que apresentam SPW, relataram que o apoio profissional a familiares é essencial, decorrente do elevado nível de estresse verificado em mães de pessoas com a síndrome²⁰.

CONCLUSÃO

Os dados encontrados indicaram o reconhecimento por parte das mães de diversos fatores que prejudicavam a saúde física e mental tanto dos filhos, como

delas próprias. Elas passaram a verificar e supervisionar de maneira mais direta e sistemática parentes que conviviam com o filho para impedir que estes oferecessem alimentos a eles, bem como passaram a reconhecer com maior clareza a influência negativa dos conflitos do casal nas dificuldades comportamentais externalizantes e internalizantes dos filhos acometidos pela síndrome. As reduções de problemas emocionais e comportamentais, avaliados mediante o ASR/18-59, mostram que o programa amenizou diversos indicadores desses problemas nas mães e houve melhoras expressivas nas práticas educativas parentais para manejo dos comportamentos dos filhos.

Dada a escassez de estudos publicados no Brasil sobre modelos de intervenção parentais e SPW, consideramos o trabalho pioneiro no país. O programa que foi utilizado contribuiu para o aumento de informações sobre a síndrome, para a melhora de estratégias de manejo parental em relação aos filhos e para a melhora da saúde mental delas próprias. A partir desses dados profissionais que oferecem atendimento à saúde mental poderiam replicar o programa para prestar serviços a essa população, por exemplo, os Centros de Atenção Psicossocial do Sistema de Saúde. São esses serviços os que geralmente oferecem atendimento a pessoas com SPW devido à deficiência intelectual. Ressalta-se a importância de intervenções multi e interdisciplinares em pessoas com a SPW e seus familiares. Ainda com relação à intervenção, é importante ressaltar que quanto mais precoce esta for, maiores serão os benefícios, tanto para o indivíduo com a síndrome quanto para familiares e cuidadores.

Em se tratando de sugestão para essas intervenções em Centros de Atenção Psicossocial do Sistema de Saúde ou outros serviços de saúde mental, algumas limitações do estudo poderiam ser objetivos para trabalhos futuros. Sugere-se comparar o impacto de programas de intervenção comportamental e alimentar entre grupos de diferentes faixas etárias e também entre grupos de diferentes subtipos genéticos. Recomenda-se também que nas intervenções parentais sejam incluídos outros familiares e não apenas o cuidador principal. Estudos que avaliem intervenções em contextos escolares também devem ser conduzidos, bem como intervenções com educadores físicos e nutricionistas, visando uma perda de peso mais acentuada.

REFERÊNCIAS

1. Butler MG. Prader-Willi Syndrome: Obesity due to Genomic Imprinting. *Curr Genomics*. 2011; 12(2): 204-15.
2. Cassidy SB, Schwartz S, Miller JL, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Genet Med*. 2012; 14(1):10-26.
3. Holland AJ, Whittington JE, Butler J, Webb T, Boer H, Clarke D. Behavioural phenotypes associated with specific genetic disorders: evidence from a population-based study of people with Prader-Willi syndrome. *Psychol Med*. 2003; 33(1):141-53.
4. Hiraiwa R, Maegaki Y, Oka A, Ohno K. Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: A population study in Japan. *Brain Dev*. 2007; 29(9):535-42.
5. Dykens EM, Roof E. Behavior in Prader-Willi syndrome: relationship to genetic subtypes and age. *J Child Psychol Psychiatry*. 2008; 49(9):1001-8
6. Goos LM, Ragsdale G. Genomic imprinting and human psychology: Cognition, behavior and pathology. *Adv Exp Med Biol*. 2008; 626: 71-88.
7. McAllister CJ, Whittington JE, Holland AJ. Development of the eating behaviour in Prader-Willi Syndrome: advances in our understanding. *Int J Obes*. 2011; 35(2): 188-97.
8. Hinton EC, Holland AJ, Gellatly MS, Soni S, Owen AM. An investigation into food preferences and the neural basis of food-related incentive motivation in Prader-Willi syndrome. *J Intellect Disabil Res*. 2006; 50(9):633-42.
9. Ho AY, Dimitropoulos A. Clinical management of behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2010; 6(6):107-18.
10. Allen K. Managing Prader-Willi syndrome in families: an embodied exploration. *Soc Sci Med*. 2011; v. 72(4):460-8.
11. Sinnema M, Schrandt-Stumpel CT, Maaskant MA, Boer H, Curfs LM. Aging in Prader-Willi syndrome: Twelve persons over the age of 50 years. *Am J Med Genet A*. 2012; 158A(6):1326-36.
12. Driscoll DJ, Miller JL, Schwartz S, Cassidy, SB. Prader-Willi Syndrome. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2015. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1330/>

13. Van Lieshout CFM, De Meyer RE, Curfs LM, Fryns JP. Family contexts, parental behaviour, and personality profiles of children and adolescents with Prader-Willi, fragile-X, or Williams syndrome. *J Child Psychol Psychiatry*. 1998; 39(5):699-710.
14. Van Den Borne HW, van Hooren RH, van Gestel M, Rienmeijer P, Fryns JP, Curfs LM. Psychosocial problems, coping strategies, and the need for information of parents of children with Prader-Willi syndrome and Angelman syndrome. *Patient Educ Couns*. 1999; 38(3):205-16.
15. Goldberg DL, Garrett CL, Van Riper C, Warzak WJ. Coping with Prader-Willi syndrome. *J Am Diet Assoc*. 2002; 102(4): 537-42.
16. Schoeller DA, Levitsky LL, Bandini LG, Dietz WW, Walczak A. Energy-expenditure and body-composition in Prader-Willi syndrome. *Metabolism*. 1988; 37(2):115-20.
17. Van Mil EG, Westerterp KR, Gerver WJ, Van Marken Lichtenbelt WD, Kester AD, Saris WH. Body composition in Prader-Willi syndrome compared with nonsyndromal obesity: Relationship to physical activity and growth hormone function. *J Pediatr*. 2001; 139(5):708-14.
18. Kim JW, Yoo HJ, Cho SC, Hong KE, Kim BN. Behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome in Korea: comparison with children with mental retardation and normal controls. *J Child Neurol*. 2005; 20(2):134-8.
19. Nolan ME. Anticipatory guidance for parents of Prader-Willi children. *Pediatr Nur*. 2003; 29(6):427-30.
20. Wulffaert J, Scholte EM, Van Berckelaer-Onnes IA. Maternal parenting stress in families with a child with Angelman syndrome or Prader-Willi syndrome. *J Intellect Dev Disabil*. 2010; 35(3): 165-74.
21. Dimitropoulos A, Ho A, Feldman B. Social Responsiveness and Competence in Prader-Willi Syndrome: Direct Comparison to Autism Spectrum Disorder. *J Autism Dev Disord*. 2013; 43(1):103-13.
22. Mesquita MLG, Seraceni MFF, Carreiro LRR, Lima VP, Amaro AS, Neto JMP, Teixeira MCTV. Restrição alimentar e problemas de comportamento de crianças com Síndrome de Prader-Willi. *Rev Bras Ter Comport Cog*. 2014; 16(1):30-40.
23. Mesquita MLG, Brunoni D, Pina Neto JM, Kim CA, Melo MHS, Teixeira MCTV. Fenótipo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi. *Rev Paul Pediatr*. 2010; 28(1):63-9.
24. Coelho MV, Murta SG. Treinamento de pais em grupo: um relato de experiência. *Estud. Psicol*. 2007; 24(3):333-41.
25. Molinas C, Cazals L, Diene G, Glattard M, Arnaud C, Tauber M. French database of children and adolescents with Prader-Willi syndrome. *BMC Med Genet*. 2008; 2(9):1-9.
26. Teixeira MR, Couto MCV, Delgado PGG. Repercussões do processo de reestruturação dos serviços de saúde mental para crianças e adolescentes na cidade de Campinas, São Paulo (2006-2011). *Estud. psicol*. 2015; 32(4):695-703
27. Silva EN, Sousa TRV. Economic evaluation in the context of rare diseases: is it possible? *Cad. Saúde Pública*. 2015; 31(3): 496-506.
28. Lima MAFD, Horovitz DDG. Contradições das políticas públicas voltadas para doenças raras: o exemplo do Programa de Tratamento da Osteogênese Imperfeita no SUS. *Ciênc. saúde coletiva*. 2014; 19(2): 475-80.
29. Setti JS, Pinto SF, Gaetti-Jardim EC, Manrique GR, Mendonça JCG. Assistência multiprofissional em unidade de terapia intensiva ao paciente portador de síndrome de Prader-Willi: um enfoque odontológico. *Rev. bras. ter. intensiva*. 2012; 24(1): 106-10.
30. Luz GS, Silva MRS, DeMontigny F. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. *Acta paul. enferm*. 2015; 28(5): 395-400.
31. Lima VP, Emerich DR, Mesquita ML, Paternez AC, Carreiro LR, Pina Neto JM, Teixeira MC. Nutritional intervention with hypocaloric diet for weight control in children and adolescents with Prader-Willi Syndrome. *Eat Behav*. 2016; 21:189-92.
32. Wechsler D. WISC III: Escala de inteligência Wechsler para crianças: 3ª edição. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2002, 309p.
33. Achenbach TM, Rescorla LA. Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles. Burlington: University of Vermont, Research Center for Children, Youth & Families, 2001.
34. Gomide PIC. IEP: Inventário de Estilos Parentais - Modelo Teórico - Manual de Aplicação, Apuração e Interpretação - Inventário Materno. São Paulo, Vozes, 2006. 32p.
35. Mesquita MLG, Teixeira MCTV. Síndrome de Prader-Willi: guia prático para pais, cuidadores e professores. 1. ed. São Paulo: Editora Mackenzie, 2014. 101p.

36. Van den Borne HW, Van Hooren RH, Van Gestel M, Rienmeijer P, Fryns JP, Curfs LM. Psychosocial problems, coping strategies, and the need for information of parents of children with Prader-Willi syndrome and Angelman syndrome. *Patient Educ Couns*. 1999; 38(3):205-16.
37. Goldstone AP, Holland AJ, Hauffa BP, Hokken-Koelega AC, Tauber M. Recommendations for the Diagnosis and Management of Prader-Willi Syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013; 93(11): 4183-97.
38. Whitman BY, Myers S, Carrel A, Allen D. The behavioral impact of growth hormone treatment for children and adolescents with Prader-Willi syndrome: a 2-year, controlled study. *Pediatrics*. 2002; 109(2):E35.
39. Pituch KA et al. Rehabilitation priorities for individuals with Prader-Willi Syndrome. *Disabil Rehabil*. 2010; 32(24): 2009-18.
40. Skokauskas N, Sweeny E, Meehan J, Gallagher L. Mental health problems in children with Prader-Willi syndrome. *J Can Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2012; 21(3):194-203.