

Restrição alimentar e problemas de comportamento de crianças com Síndrome de Prader-Willi.

Dietary restriction and behavioral problems of children with Prader Willi syndrome.

Maria Luiza Guedes de Mesquita
Mayra Fernanda Ferreira Seraceni
Luiz Renato Rodrigues Carreiro
Vivian Penner de Lima
Alexandre Slowetzky Amaro
João Monteiro de Pina Neto

Universidade Presbiteriana Mackenzie

Maria Cristina Triguero Teixeira✉

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo/Riberão Preto
Universidade de São Paulo

RESUMO

A síndrome de Prader Willi (SPW) é uma doença genética causada pela deleção de genes na região 15q11-13. Associa-se com deficiência intelectual e alterações neurocomportamentais de difícil manejo. O objetivo do estudo foi comparar os problemas de comportamento de dois grupos de crianças e adolescentes com SPW em função da possibilidade de acesso livre e de acesso restrito a alimentos no ambiente familiar. A amostra foi composta por 12 crianças e adolescentes com diagnóstico citogenético-molecular para SPW (seis em cada grupo) e suas respectivas mães. Das crianças e adolescentes foi registrado o peso corporal em Kg e junto às mães foi aplicado o Inventário de Comportamentos para Crianças e Adolescentes entre 6 e 18 anos (CBCL/6-18). Houve diferenças estatisticamente significativas entre os grupos em relação a problemas de ansiedade e depressão, violação de regras e desafio e oposição. O grupo de acesso restrito ao alimento apresentou maior número de problemas comportamentais.

Palavras-chave: Síndrome de Prader Willi, Problemas de comportamento, Manejo, Hiperfagia.

ABSTRACT

Prader-Willi syndrome (PWS) is a genetic disorder caused by a deletion of genes in region 15q11-13. It is associated with intellectual disability and unwieldy neurobehavioral alterations. The aim of the study was to compare behavior problems of two groups of children and adolescents with PWS considering the possibility of free or restricted access to food at home. The sample was composed of 12 children and adolescents with cytogenetic-molecular diagnosis of SPW (6 in each group) and their mothers. Children and adolescents had their body weight recorded and the Child Behavior Checklist for ages 6-18 years old (CBCL/6-18) was answered by the mothers. The groups presented statistically significant differences related to problems of anxiety and depression, violation of rules and defiance and opposition. The group with restricted access to food presented more behavioral problems.

Keywords: Prader Willi, Behaviour problems, Management, Hyperphagia.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Prader Willi (SPW) é uma doença genética causada pela deleção de genes na região 15q11-13 (Goldstone, 2004; Sahoo et al., 2008; De Smith et al., 2009). A incidência é de 1:15.000 a 1:25.000 nascidos vivos (Vogels et al., 2004). A doença associa-se com deficiência intelectual em níveis leve a moderada com alterações neurocomportamentais de difícil manejo (Höybye, Thorén & Böhm, 2005; Van Hooren et al., 2006). Ao longo dos últimos anos, os autores chamam atenção sobre a necessidade de desenvolver estratégias de intervenção e manejo parental que amenizem essas alterações comportamentais (Goldberg, Garrett, Van Riper & Warzak, 2002; Van Hooren, Widderhoven, Van Der Bruggen, Van Den Borne & Curfs 2006; Allen, 2011).

O fenótipo comportamental e cognitivo verificado em pessoas com SPW se caracteriza por repertórios frequentes de comportamentos de hiperfagia,

teimosia, furto de alimentos, birras, comportamento de mentir, labilidade emocional, ansiedade, tristeza, agressividade, autoagressividade, fala repetitiva, hipersonia, comportamentos compulsivos, déficits nas funções executivas, principalmente as habilidades de controle inibitório (Holland, Whittington, Butler, Webb, Boer & Clarke, 2003; Hiraiwa, Maegaki, Oka & Ohno, 2007; Dykens & Roof, 2008; Goos & Ragsdale, 2008; Mcallister, Whittington & Holland, 2011).

Das características fenotípicas descritas acima, os problemas de mais difícil manejo são a hiperfagia e os comportamentos de teimosia, perseveração, desafio, oposição, manipulação, agressividade, furtar comida e mentir (Hinton, Holland, Gellatly, Soni, Owen, 2006; Ho & Dimitropoulos, 2010; Allen, 2011). A hiperfagia é o sintoma principal da doença cuja causa é genética e neural. Esse sintoma está associado a um déficit na resposta normal de saciedade a alimentos envolvendo principalmente disfunções neurais nas regiões do hipotálamo,

amígdala e hipocampo (McCallister, Whittington & Holland, 2011; Holsen et al., 2011).

Em geral os cuidadores de pessoas com SPW confrontam-se com dois tipos de problemas. O primeiro está associado à hiperfagia que conduz à pessoa ao desenvolvimento de problemas graves de saúde como obesidade, dificuldades para dormir e doenças cardiovasculares e endocrinológicas. Por isso os familiares e cuidadores precisam estabelecer em caráter permanente medidas restritas de controle de acesso a alimentos (Cassidy, Schwartz, Miller & Driscoll, 2012). O segundo está relacionado às dificuldades que o cuidador enfrenta para manejar e amenizar os problemas comportamentais que se iniciam desde a primeira infância (Van Lieshout, Schwartz, Miller & Driscoll, 1998; Van Den Borne, Van Hooren, Van Gestel, Rienmeijer, Fryns & Curfs, 1999; Goldberg, Garrett, Van Riper & Warzak, 2002).

São escassos estudos com dados empíricos focados em estratégias de manejo comportamental direcionadas ao controle da hiperfagia e problemas de comportamento na SPW. Contudo, nos últimos anos identificam-se alguns trabalhos que apresentam e discutem recomendações abrangendo práticas focadas no acesso restrito a alimentos, estabelecimento de rotinas de vida diária, uso de estratégias de manejo comportamental baseadas no reforçamento diferencial de comportamentos concorrentes com o comportamento de comer, uso de técnicas comportamentais específicas como economia de fichas, uso de apoio social e treino de conscientização dependendo do nível de deficiência intelectual da pessoa afetada, entre outras (Benarroch, Hirsch, Genstil, Landau & Gross-Tsur, 2007; Cassidy & Driscoll, 2009; Ho & Dimitropoulos, 2010; Allen, 2011).

Estudo de Van Hooren (2006) investigou o posicionamento de 24 pais e 14 cuidadores profissionais de pessoas com SPW em relação à eficácia de estratégias de intervenção direcionadas ao controle de peso, manejo de problemas de comportamento e qualidade de vida em geral. O estudo verificou que as estratégias de cuidado mais usadas foram aquelas em que pais e cuidadores tomam as principais decisões em relação ao que deve ser feito, principalmente quando o dilema foca na questão da hiperfagia (Van Hooren, 2006). No Brasil são escassos estudos empíricos focados nesse tema. A maior parte dos trabalhos publicados tem sido sobre aspectos neuro-comportamentais, genéticos e endócrinos (Pina-Neto, Ferraz, Molfetta, Buxton, Richards, & Malcolm 1997; Damiani, 2008; Mesquita, Ferraz, Molfetta, Buxton, Richards & Malcolm 2010; Misquiatti, Cristovão & Brito, 2011; Setti, Pinto, Gaetti-Jardim, Manrique & Mendonça, 2012).

O objetivo do presente estudo foi comparar os problemas de comportamento de dois grupos de crianças e adolescentes com SPW em função da possibilidade de acesso livre ou restrito a alimentos no ambiente familiar.

MÉTODO

A amostra foi composta por 12 crianças e adolescentes, entre 6 e 16 anos de idade, com diagnóstico clínico e citogenético-molecular para SPW e suas respectivas mães. A amostra foi dividida em dois grupos em função do tipo de acesso aos alimentos: acesso livre e acesso restrito. O grupo 1 foi composto por seis participantes com livre acesso ao consumo de alimentos, e o grupo 2 composto por seis participantes com acesso restrito ao consumo de alimentos. A condição de acesso restrito ou li-

vre aos alimentos foi definida a partir dos seguintes critérios: a) controle do horário de alimentação; b) decisão sobre o tipo de alimento a ser consumido; c) decisão sobre a quantidade de alimentos ingeridos; d) controle do acesso ao alimento no ambiente familiar. Na amostra de crianças e adolescentes, 10 participantes recebiam intervenção de tipo medicamentoso/psiquiátrico (tabela 1). Outros tipos de intervenções não foram verificados no grupo. Todos os participantes foram selecionados no Serviço de Genética da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Presbiteriana Mackenzie sob o processo CEP/UPM nº 1195/02/2010 e CAAE Nº 0001.0.272.000.10. Na tabela 1, apresenta-se uma caracterização sociodemográfica e de saúde da amostra.

Instrumentos

a) Inventário e Comportamentos para Crianças e Adolescentes entre 6 e 18 anos (CBCL/6-18).

O CBCL/6-18 é um instrumento baseado em evidências cujo preenchimento é realizado pelos pais/cuidadores. O informante responde aos itens de avaliação comportamental da criança avaliada referente aos últimos seis meses. As instruções do inventário estabelecem que os itens sejam preenchidos atribuindo 0 - se o item não é verdadeiro em relação à criança ou ao adolescente, 1 - se o item é um pouco verdadeiro ou às vezes verdadeiro, e 2 - se é muito verdadeiro ou frequentemente verdadeiro. Os escores obtidos permitem identificar diferentes padrões comportamentais e habilidades de

tabela 1. Caracterização sociodemográfica e de saúde da amostra.

	Participantes	Idade	Sexo	Escolaridade da Criança	QI	Peso (Kg)	Altura (m)	Medicação	Escolaridade da Mãe
Grupo 1 (Acesso Livre ao Alimento)	1	10	M	EE	30	72,5	1,45	Risperidona/Clorana/Sibutramina	Ens. Fund. II
	2	11	M	4º ano	41	74	1,45	Risperidona/Fluoxetina	Ens. Fund. II
	3	12	M	EE	48	71,9	1,5	Captopril	Ens. Médio
	4	13	F	EE	11	68,3	1,47	-	Ens. Fund. I
	5	15	F	8º ano	99	82,4	1,4	Gardenal/Fluoxetina	Ens. Fund. II
	6	15	M	EE	19	89,7	1,52	Risperidona/Fluoxetina	Ens. Médio
Grupo 2 (Acesso Restrito ao Alimento)	7	6	M	EE	51	61,5	1,32	Fluoxetina	Ens. Médio
	8	8	M	EE	23	47,6	1,3	Risperidona/Clomipramida/Topiramato	Ens. Fund. II
	9	13	M	EE	50	99,8	1,54	Sinvastatina/Clomipramida/Topiramato	Ens. Superior
	10	14	M	5º ano	73	59,7	1,51	Fluoxetina/Hormônio do Crescimento (GH)	Ens. Fund. II
	11	16	M	EE	15	58,9	1,4	Risperidona/Clomipramida	Ens. Fund. II
	12	16	F	7º ano	59	79,2	1,47	-	Ens. Médio

Legenda: Quociente de Inteligência (QI) = deficiência intelectual (≤ 69), limítrofe (70-79), médio (90-109) (Wechsler, 2002. Aplicação completa do WISC III); Sexo = Masculino (M), Feminino (F); Escolaridade = Educação Especial (EE).

competência, por exemplo, funcionamento adaptativo, problemas de comportamento como isolamento, depressão, problemas de atenção, agressividade, desafio e oposição, problemas de déficit de atenção e hiperatividade, entre outros. De acordo com amostras normativas em função de idade e sexo, os perfis de comportamentos são classificados em clínico, limítrofe e normal (Achenbach & Rescorla, 2001). A tradução e adaptação cultural para o português do Brasil foi realizada por Bordin e colaboradores (Bordin et al., 2013). Os dados de validação da versão de 4 a 18 anos do CBCL foram publicados por Bordin e colaboradores em 1995 (Bordin, Mari & Caeiro, 1995) e, recentemente, em relação à versão de 6 a 18 anos, por Rocha e colaboradores (Rocha et al., 2012).

b) Avaliação de medidas corporais de peso em quilogramas (Kg).

O peso foi medido com uma balança digital adulto com régua antropômetro com capacidade de até 200 Kg e precisão de 100 gramas, da marca Welmy e modelo W200A. A balança encontrava-se em superfície plana. A criança participante ficou posicionada ereta, descalça, no centro do equipamento, de costas para o marcador, com os pés juntos, braços estendidos ao longo do corpo e com o mínimo possível de roupas.

Procedimentos de coleta e análise de dados

Os instrumentos de coleta de dados foram aplicados individualmente, em local apropriado, garantindo a privacidade dos participantes. Foi realizado um tratamento qualitativo e quantitativo dos dados de acordo com a padronização do instrumento

CBCL/6-18 para a identificação e classificação dos problemas emocionais e comportamentais. Desde a versão original do CBCL/4-18 uma das recomendações para uso do inventário em populações clínicas foi agrupar a faixa limítrofe à faixa clínica para minimizar ocorrência de crianças classificadas como não clínicas pelo perfil do inventário (Achenbach, 1991). Essa recomendação foi adotada no presente estudo. Todos os dados coletados foram organizados em um banco com o auxílio do programa SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*), versão 19.0. Foram conduzidas análises descritivas de médias e desvios padrão dos problemas de comportamento relatados pelos pais e do peso em Kg das crianças e adolescentes. Posteriormente foi conduzido um teste T Mann Whitney para comparação de médias de idade, peso corporal (Kg) e escores T padronizados dos problemas de comportamentos entre os dois grupos. O intervalo de confiança assumido foi $p \leq 0,05$.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Na tabela 2, observam-se as médias e desvios padrão das variáveis incluídas no estudo para comparar os grupos. Verificou-se que, em relação ao peso corporal, o grupo com acesso livre à comida (grupo 1) apresentou média de peso superior quando comparado ao grupo de acesso restrito (grupo 2). Este dado corrobora com estudos anteriores que mostram a necessidade de um controle alimentar rigoroso para a amenização do ganho de peso, inclusive desde os primeiros cinco anos de vida (Hoffman, Altman & Pipes, 1992; Miller, Lynn, Shuster & Driscoll, 2011; Lim, Kola & Korbonits, 2011).

Observa-se na tabela 2 que em ambos os grupos as mães relatam um número expressivo de proble-

mas comportamentais de acordo com o CBCL/6-18. Entretanto, o grupo 2 apresentou um número médio de problemas de comportamento maior se comparado ao grupo 1, principalmente nas escalas de ansiedade/depressão, comportamento de quebrar regras, comportamento agressivo e problemas de desafio e oposição. Estudos anteriores também apresentam achados semelhantes em pessoas com a síndrome quando comparados com grupos controle ou crianças e adolescentes com outros transtornos do desenvolvimento de causa biológica (Di Nuovo & Buono, 2011; Skokauskas, Sweeny, Mehan & Gallagher, 2012).

Os dados da tabela 3 mostram os resultados do teste T Mann Whitney que verificou diferenças estatisticamente significativas entre os grupos em relação a problemas comportamentais. Tais diferenças concentraram-se nas seguintes escalas do CBCL/6-18: ansiedade e depressão, violação de regras e desafio e oposição. Já na variável peso

corporal essas diferenças estatisticamente significativas não se confirmaram, embora o grupo 1 que tinha acesso livre a alimentos, tivesse em média um peso corporal de 10 Kg a mais que o grupo 2 (tabela 2).

A partir dos dados encontrados, o presente estudo levantou a hipótese de que o elevado número de problemas de comportamento relatados nos indivíduos do grupo 2 possa estar associado a algumas das variáveis estudadas no trabalho, a saber, acesso proibido ou restrito aos alimentos e estratégias inadequadas de monitoramento e manejo comportamental dessas crianças. Estudos anteriores indicam que o uso de estratégias de manejo comportamental e técnicas de modificação de comportamento desenvolvidas pela Análise do Comportamento são eficazes na melhora de problemas de comportamento na SPW (Baer, Wolf & Risley, 1987; Granpeesheh, Tarbox & Dixon, 2009). Em estudo realizado por Page e colaboradores (Page

Tabela 2. Distribuição de médias e desvio padrão das variáveis idade, peso (Kg) das crianças e adolescentes e escores brutos das escalas de problemas de comportamento (número de problemas de comportamento) em função do acesso livre ou restrito ao alimento.

Variáveis	Grupo 1 (Acesso livre a alimentos)		Grupo 2 (Acesso restrito a alimentos)	
	M	DP	M	DP
Idade	13,2	1,6	12,17	4,22
Peso (Kg)	78,2	16,39	68,68	14,7
Ansiedade/Depressão	4,5	2,58	8	3,52
Isolamento/Depressão	5,67	3,78	7,5	3,21
Problemas Somáticos	2,5	1,52	5,5	3,99
Quebrar Regras	3,5	1,64	11,83	4,96
Comportamento Agressivo	12,7	4,27	16,5	4,23
Desafio e Oposição	3,67	2,25	8,33	2,34

Legenda: média (M); desvio padrão (DP).

Tabela 3. Comparação entre grupos em relação à idade da criança, peso (Kg) e os escores T das escalas internalizantes e externalizantes do CBCL/6-18.

	Idade da Criança	Peso (Kg)	Ansiedade/ Depressão	Isolamento/ Depressão	Problemas/ Somáticos	Violação de Regras	Comportamento Agressivo	Desafio/ Oposição
Mann-Whitney	17,00	11,00	5,00	11,00	8,00	2,50	9,00	3,50
Wilcoxon W	38,00	32,00	26,00	32,00	29,00	23,50	30,00	24,50
Valor de p	0,87	0,26	0,03*	0,25	0,10	0,01*	0,14	0,02*

Legenda: * $p \leq 0,05$

et al., 1983), foram utilizados com eficácia procedimentos de reforçamento diferencial de outros comportamentos (*Differential Reinforcement of Other Behavior* - DRO) para a redução de comportamentos de roubar em duas crianças com SPW.

Estudo de Allen (2011) teve como objetivo avaliar o monitoramento da dieta e das práticas diárias de jovens com SPW em um grupo de 20 famílias inglesas. Observou-se que em seis famílias a relação obsessiva da criança com o alimento era vista como um aspecto inevitável e permanente de sua personalidade. Por isso a autorregulação em torno da comida era considerada um objetivo primário entre pais/cuidadores. O estudo alertou para a necessidade de programar outras estratégias de intervenção associadas àquelas que tentam inibir os comportamentos de comer mediante a restrição de acesso a alimentos. Por exemplo, a manutenção da pessoa em tarefas ocupacionais prazerosas de maneira planejada e rotineira.

No grupo 2, verificou-se que a condição de restrição ao alimento possa ter produzido benefícios sobre o peso corporal. Entretanto, parte-se da hipótese de que os critérios estabelecidos para o grupo

de restrição alimentar devem estar, de alguma maneira, associados a efeitos aversivos sobre algumas manifestações comportamentais, especialmente relacionadas aos problemas de comportamento de desafio e oposição observados na amostra. Tratando-se de um transtorno neurocomportamental tão complexo, as medidas terapêuticas devem ser diversificadas e planejadas por equipes multidisciplinares compostas por geneticistas, nutricionistas, pediatras, endocrinologistas, psicólogos e psiquiatras (Nolan, 2003; Jauregi, Laurier, Copet, Tauber & Thuilleaux 2013; Miller et al., 2013).

Os resultados obtidos na amostra suscitam questionamentos sobre o manejo dos problemas de comportamento neste grupo. Considerando-se que a sintomatologia cardinal da doença é a hiperfagia, percebe-se que, para os participantes do estudo, somente a perda de peso parece não ser a única alternativa em termos de intervenção, pois o grupo cujo peso médio foi menor teve o maior número de problemas de comportamento. Esta constatação mostra que intervenções apenas não são suficientes mediante o controle alimentar restrito de familiares. É necessária também a adoção de estratégias adequadas de manejo de problemas comportamentais na síndrome.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os resultados encontrados alertam para diversos cuidados que são essenciais no manejo comportamental das pessoas participantes. As médias de idade de ambos os grupos foram semelhantes (Grupo 1 - 13,6 anos/Grupo 2 - 12,1 anos), porém os problemas de comportamento relatados pelos pais foram mais elevados no grupo 2, com idade média inferior comparada ao grupo 1. Constatou-se que essas crianças e adolescentes não eram acompanhados por equipes profissionais especializadas, sendo a restrição a alimentos a única forma de manejo aplicada pelas mães do grupo 2. É provável que a restrição ao alimento tenha provocado um efeito positivo na redução de peso do grupo 2, entretanto, neste grupo, verificaram-se sérios prejuízos nos padrões comportamentais.

Considerando a necessidade de controle sobre a dieta alimentar de pessoas com a SPW para a prevenção da obesidade, é de extrema importância que estudos futuros incluam a preocupação de desenvolver treinamentos de pais e cuidadores para um manejo comportamental adequado dessas pessoas. Dessa forma, promover-se-iam a aprendizagem de estratégias parentais educacionais e, ao mesmo tempo, os comportamentos adequados em crianças e adolescentes. No Brasil, continuam sendo escassos estudos sobre manejo comportamental na SPW. Daí a necessidade de trabalhos futuros que ampliem a divulgação de estratégias de intervenção direcionadas a crianças e adolescentes. Finalizado o estudo, os cuidadores das crianças todos foram convidados a participar de um treinamento parental e nutricional para manejo de comportamento alimentar e de problemas de comportamento associados à síndrome. Programado para

durar um ano, esse treinamento foi concluído em dezembro de 2012, e seus resultados ainda se encontram em fase de análise.

REFERÊNCIAS

- Achenbach, T. M & Rescorla, L. A. (2001). *Manual for the ASEBA school-age forms profiles*. Burlington: University of Vermont, Research Center for Children, Youth & Families.
- Achenbach, T. M. (1991). *Manual for the child behavior checklist/4-18 and 1991 profile*. Burlington, VT: University of Vermont.
- Allen, K. (2011). Managing Prader-Willi syndrome in families: an embodied exploration. *Social Science & Medicine*, 72(4), 460-468.
- Baer, D. M., Wolf, M. M., & Risley, T. R. (1987). Some still-current dimensions of applied behavior analysis. *Journal of Applied Behavior Analysis*, 20(4), 313-327.
- Benarroch, F., Hirsch, H. J., Genstil, L., Landau, Y. E., & Gross-Tsur, V. (2007). Prader-Willi syndrome: medical prevention and behavioral challenges. *Child and Adolescent Psychiatric Clinic of North America*, 16(3), 695-708.
- Bordin, I. A., Rocha, M. M., Paula, C. S., Teixeira, M. C. T. V., Achenbach, T. M., Rescorla, L. A., Silveira, E. F. M. (2013). Child Behavior Checklist/CBCL, Youth Self-Report/YSR and Teacher's Report Form/TRF: An Overview of the Development of Original and Brazilian Version. *Cadernos de Saúde Pública*, 29(1), 13-28.
- Bordin, I. A. S., Mari, J. J., & Caeiro, M. F. (1995). Validação da versão brasileira do "Child Behavior Checklist" (CBCL) (Inventário de comportamento da infância e adolescência): dados preliminares. *Revista ABP-APAL*, 17(2), 55-66.

- Cassidy, S. B., & Driscoll, D. J. (2009). Prader-Willi syndrome. *European Journal of Human Genetics*, *17* (1), 3-13.
- Cassidy, S. B., Schwartz, S., Miller, J. L., & Driscoll, D. J. (2012). Prader-Willi syndrome *Genetics in Medicine*, *14* (1), 10-26.
- Damiani, D. (2008). Uso de hormônio de crescimento na síndrome de Prader-Willi. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, v. 52, n. 5, p. 833-838.
- De Smith, A. J., Purmann, C., Walters, R. G., Ellis, R. J.; Holder, S. E., Van Haelst, M. M., Brady, A. F., Fairbrother, U. L., Dattani, M., Keogh, J. M., Henning, E., Yeo, G. S., O'rahilly, S., Froguel, P., Farooqi, I. S., & Blakemore, A. I. (2008). A deletion of the HBII-85 class of small nucleolar RNAs (snoRNAs) is associated with hyperphagia, obesity and hypogonadism. *Human molecular genetics*, *18* (17), 3257-3265.
- Di Nuovo, S., & Buono, S. (2011). Behavioral phenotypes of genetic syndromes with intellectual disability: comparison of adaptive profiles. *Psychiatry Research*, *189* (3), 440-445.
- Dykens, E. M., & Roof, E. (2008). Behavior in Prader-Willi syndrome: relationship to genetic subtypes and age. *Journal Child Psychol Psychiatry*, *49* (9), 1001-1008.
- Goldberg, D. L., Garrett, C. L., Van Riper, C., & Warzak, W. J. (2002). Coping with Prader Willi syndrome. *Journal of the American Dietetic Association*, *102*, (4), 537-542.
- Goldstone, A. (2004). Prader-Willi syndrome: advances in genetics, pathophysiology and treatment. *Trends in Endocrinology and Metabolism*, *15* (1), 12-20.
- Goos, L. M., & Ragsdale, G. (2008). Genomic imprinting and human psychology: cognition, behavior and pathology. *Advances in Experimental Medicine and Biology*, *626*, 71-78.
- Granpeesheh, D., Tarbox, J., & Dixon, D. R. (2009). Applied behavior analytic interventions for children with autism: a description and review of treatment research. *Annals of Clinical Psychiatry*, *21* (3), 162-173.
- Hinton, E. C., Holland, A. J., Gellatly, M. S., Soni, S., & Owen, A. M. (2006). An investigation into food preferences and the neural basis of food-related incentive motivation in Prader-Willi syndrome. *Journal Intellectual Disability Research*, *50*, (9), 633-642.
- Hiraiwa, R., Maegaki, Y., Oka, A., & Ohno, K. (2007). Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: A population study in Japan. *Brain and Development*, *29* (9), 535-542.
- Ho, A., & Dimitropoulos, A. (2010). Clinical management of behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, *6*, (6), 107- 118.
- Hoffman, C. J., Aultman, D., & Pipes, P. (1992). A nutrition survey of and recommendations for individuals with Prader-Willi syndrome who live in group homes. *Journal of the American Dietetic Association*, *92* (7), 823-830.
- Holland, A. J., Whittington, J. E., Butler, J., Webb, T., Boer, H., & Clarke, D. (2003). Behavioral phenotypes associated with specific genetic disorders: evidence from a population-based study of people with Prader-Willi syndrome. *Psychological Medicine*, *33* (1), 141-153.
- Holsen, L. M., Savage, C. R., Martin, L. E., Bruce, A. S., Lepping, R. J., Ko, E., Brooks, W. M., Butler, M. G., Zarcone, J. R., & Goldstein, J. M. (2011). Importance of reward and prefrontal circuitry in hunger and satiety: Prader-Willi syndrome vs simple obesity. *International Journal of Obesity*, *36* (5), 638-647.
- Höybye, C., Thorén, M., & Böhm, B. (2005). Cognitive, emotional, physical and social effects of growth hormone treatment in adults with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *49* (4), 245-252.

- Jauregi J., Laurier V., Copet P., Tauber M., & Thuilleaux D. (2013). Behavioral profile of adults with Prader-Willi syndrome: correlations with individual and environmental variables. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*, *6* (5), 1-18.
- Lim, C. T., Kola, B., & Korbonits, M. (2011). The ghrelin/GOAT/GHS-R system and energy metabolism. *Reviews in Endocrine & Metabolic Disorders*, *12* (3), 73- 186.
- Mcallister, C. J., Whittington, J. E., & Holland, A. J. (2011). Development of the eating behaviour in Prader-Willi Syndrome: advances in our understanding. *International Journal of Obesity*, *35* (2), 188-197.
- Mesquita, M. L. G., Brunoni, D., Pina-Neto, J. M., Kim, C. A., Melo, M. H. S., & Teixeira, M. C. T. V. (2010). Fenótipo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi. *Revista Paulista de Pedriatria*, *28* (1), 63-69.
- Miller, J. L., Lynn, C. H., Driscoll, D. C., Goldstone, A. P., Gold, J. A., Kimonis, V., Dykens, E., Butler, M. G., Shuster, J. J., & Driscoll, D. J. (2011). Nutritional phases in Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics A*, *155A* (5), 1040-1049.
- Miller, J. L., Lynn, C. H., Shuster, J., & Driscoll, D. J. (2013). A reduced-energy intake, well-balanced diet improves weight control in children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Human Nutrition and Dietetic*, *26* (1), 2-9.
- Misquiatti, A. R. N., Cristovao, M. P., & Brito, M. C. (2011). Percurso e resultados da terapia fonoaudiológica na síndrome de Prader-Willi (SPW): relato de caso. *Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia*, *23*, (1), 77-81.
- Nolan, M. E. (2003). Anticipatory guidance for parents of Prader-Willi children. *Pediatric Nursing*, *29* (6), 427-430.
- Page, T. J., Stanley, A. E., Richman, G. S., Deal, R. M., & Iwata, B. A. (1983). Reduction of food theft and long-term maintenance of weight loss in a Prader-Willi adult. *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, *14* (3), 261-268.
- Pina-Neto, J. M., Ferraz, V. E. F., Molfetta, G. A., Buxton, J., Richards, S., & Malcolm, S. (1997). Clinical-neurologic, cytogenetic and molecular aspects of the Prader-Willi and Angelman Syndromes. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, *55* (2), 199-208.
- Rocha, M. M., Rescorla, L. A., Emerich, D. R., Silvaes, E. F., Borsa, J. C., Araújo, L. G., Bertolla, M. H., Oliveira, M. S., Perez, N. C., Freitas, P. M., & Assis, S. G. (2012). Behavioural/emotional problems in Brazilian children: findings from parents' reports on the Child Behavior Checklist. *Epidemiological and Psychiatric Sciences*, *27*, 1-10
- Sahoo, T., Del Gaudio, D., German, J. R., Shinawi, M., Peters, S. U., Person, R. E., Garnica, A., Cheung, S. W., & Beaudet, A. L. (2008). Prader-Willi phenotype caused by paternal deficiency for the HBII-85 C/D box small nucleolar RNA cluster. *Nature Genetics*, *40* (6), 719-721.
- Santos, E. O. L., & Silvaes, E. F. M. (2006). Crianças enuréticas e crianças encaminhadas para clínicas-escola: um estudo comparativo da percepção de seus pais. *Psicologia Reflexão e Crítica*, *19* (2), 277-282.
- Setti, J. S., Pinto, S. F., Gaetti-Jardim, E. C., Manrique, G. R., & Mendonça, J. C. G. (2012). Assistência multiprofissional em unidade de terapia intensiva ao paciente portador de síndrome de Prader-Willi: um enfoque odontológico. *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*, *24* (1), 106-110.
- Skokauskas, N., Sweeny, E., Meehan, J., & Gallagher, L. (2012). Mental health problems in children with prader-willi syndrome. *Journal of the Canadian Academy of Child Adolescent Psychiatry*, *21* (3), 194-203.
- Van Den Borne, H. W., Van Hooren, R. H., Van Gestel, M., Rienmeijer, P., Fryns, J. P., & Curfs, L. M. G. (1999). Psy-

- chosocial problems, coping strategies, and the need for information of parents of children with Prader-Willi syndrome and Angelman syndrome. *Patient Educ Couns*, **38** (3), 205-216.
- Van Hooren, R. H., Widdershoven, G. A., Van Der Bruggen, H., Van Den Borne, H. W., & Curfs, L. M. (2006). Values in the care for young persons with Prader Willi syndrome: creating a meaningful life together. *Child Care, Health and Development*, **31** (3), 309-319.
- Van Lieshout, C. F. M., De Meyer, R. E., Curfs, L. M. G., & Fryns, J. P. (1998). Family contexts, parental behaviour, and personality profiles of children and adolescents with Prader-Willi, Fragile-X, and Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, **39** (5), 699-710.
- Vogels, A., Van Den E. J., Keymolen, K., Mortier, G., Devriendt, K., Legius, E., & Fryns, J. P. (2004). Minimum prevalence, birth incidence and cause of death for Prader Willi syndrome in Flanders. *European Journal of Human Genetics*, **12** (3), 238-240.
- Wechsler, D. (2002). Wisc III: escala de inteligência Wechsler para crianças: manual (3ª ed.). São Paulo: Casa do Psicólogo.

Recebido: 28/08/2013
Revisado: 03/10/2013
Aceito: 03/01/2014