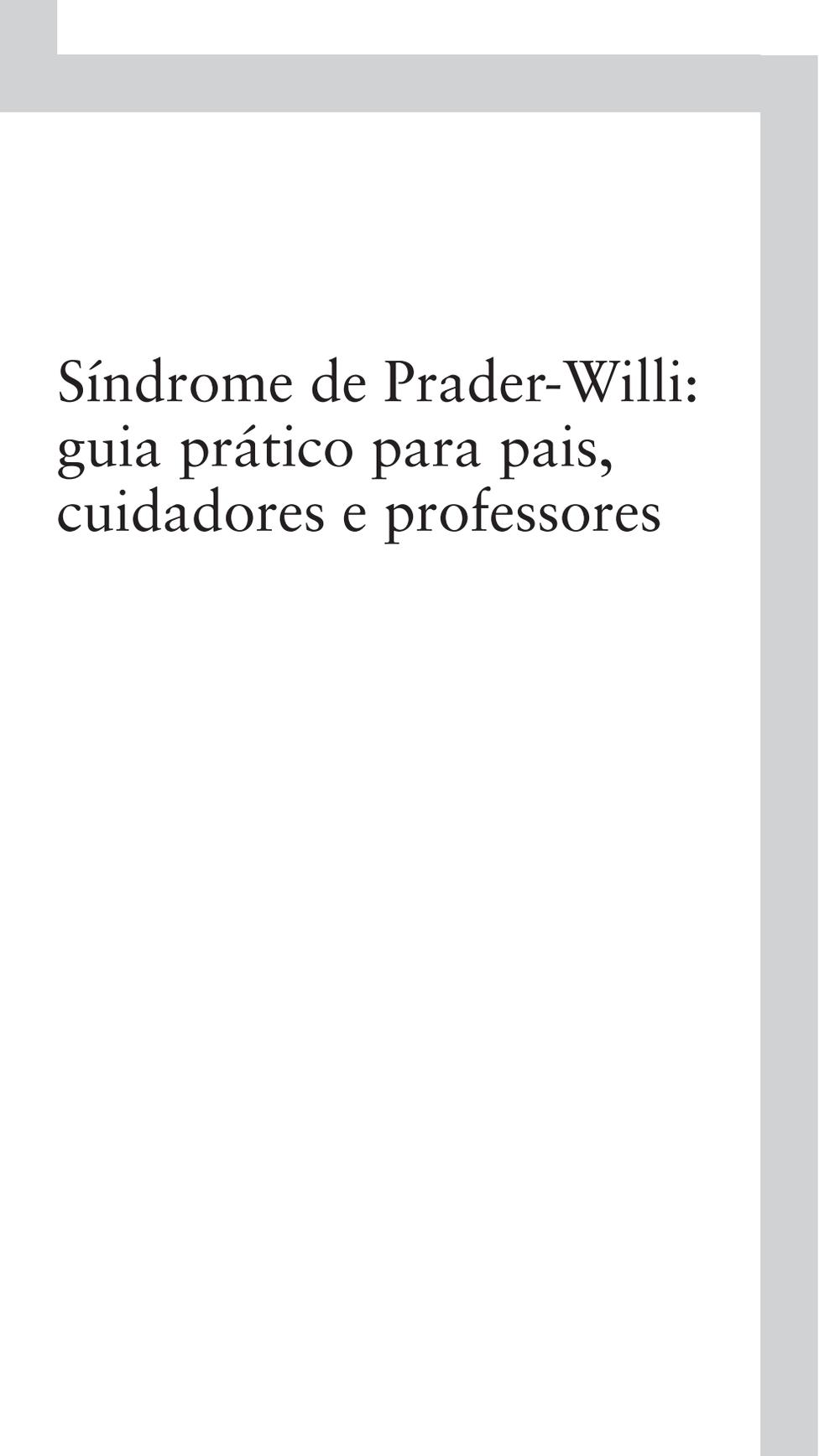


Maria Luiza Guedes de Mesquita
Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira

Síndrome de Prader-Willi: guia prático para pais, cuidadores e professores





Síndrome de Prader-Willi: guia prático para pais, cuidadores e professores



Coleção Saberes em Tese, 6

UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

Reitor: Benedito Guimarães Aguiar Neto

Vice-reitor: Marcel Mendes

EDITORA DA UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

Conselho Editorial

Helena Bonito Pereira (*Presidente*)

José Francisco Siqueira Neto

Leila Figueiredo de Miranda

Luciano Silva

Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira

Maria Lucia Marcondes Carvalho Vasconcelos

Moises Ari Zilber

Valter Luís Caldana Júnior

Wilson do Amaral Filho

COLEÇÃO SABERES EM TESE

Diretor: Benedito Guimarães Aguiar Neto

Maria Luiza Guedes de Mesquita
Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira

Síndrome de Prader-Willi: guia prático para pais, cuidadores e professores

© 2014 Maria Luiza Guedes de Mesquita e Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira

Todos os direitos reservados à Universidade Presbiteriana Mackenzie.

Nenhuma parte desta publicação poderá ser reproduzida por qualquer meio ou forma sem a prévia autorização da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

Coordenadora de produção editorial: Joana Figueiredo
Produtora editorial: Jéssica Dametta

Capa e projeto gráfico: Alberto Mateus
Produção editorial: Crayon Editorial

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

Mesquita, Maria Luiza Guedes de
Síndrome de Prader-Willi : guia prático para pais, cuidadores e professores / Maria Luiza Guedes de Mesquita, Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira. -- 1. ed. -- São Paulo : Editora Mackenzie, 2014. -- (Saberes em tese ; v. 6)

1. Comportamento 2. Crianças e adolescentes 3. Educadores 4. Obesidade 5. País 6. Síndrome de Prader-Willi I. Teixeira, Maria Cristina Triguero Veloz. II. Título. III. Série.

14-09020 CDD-618.920043
NLM-WS 100

Índice para catálogo sistemático:

1. Síndrome de Prader-Willi em crianças e adolescentes :
Pediatria : Medicina 618.920043

EDITORA MACKENZIE
Rua da Consolação, 930
Edifício João Calvino, 7ª andar
São Paulo – SP – CEP 01302-907
Tel.: (5511) 2114-8774 (editorial)
Tel.: (5511) 2766-7108 (comercial)
editora@mackenzie.br
www.mackenzie.br/editora.html

Como adquirir o livro:
Livraria Mackenzie
Tel.: (5511) 2766-7027
livraria@mackenzie.br

Livraria virtual
www.livraria.mackenzie.br

AGRADECIMENTOS

Nossos agradecimentos às crianças e aos adolescentes com Síndrome de Prader-Willi, suas mães e demais familiares, sem os quais este estudo não teria sido possível. À equipe do Setor de Genética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP), representada pelo Prof. Dr. João Monteiro de Pina Neto.

Agradecemos aos professores e alunos do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie (UPM) e à Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (Capes/Prosup).

Agradecemos à Editora Mackenzie e à UPM pela iniciativa na divulgação de teses de doutorado em formato de livros. Trata-se de uma iniciativa que contribui expressivamente para a visibilidade de conhecimentos baseados em evidências científicas e com importante impacto social em diferentes áreas do conhecimento.

Sumário

SOBRE AS AUTORAS	9
APRESENTAÇÃO	11
CAPÍTULO 1	
O que é a Síndrome de Prader-Willi?	13
CAPÍTULO 2	
Características clínicas	17
CAPÍTULO 3	
Fenótipo cognitivo e comportamental	19
CAPÍTULO 4	
Modelos de intervenção com uso de fármacos, controle nutricional e treinamento físico	27
CAPÍTULO 5	
Recomendações a pais e educadores	33
CAPÍTULO 6	
Orientações para o controle da hiperfagia e das dificuldades comportamentais	41
CAPÍTULO 7	
Serviços de Genética Médica no Brasil	81
CONSIDERAÇÕES FINAIS	87
REFERÊNCIAS	91
ÍNDICE	103

Sobre as autoras

Maria Luiza Guedes de Mesquita

Formada em Psicologia pela Universidade Presbiteriana Mackenzie (UPM), possui mestrado e doutorado em Distúrbios do Desenvolvimento pela mesma instituição. É especialista em manejo comportamental de crianças e adolescentes com Síndrome de Prader-Willi. Desde 2002, atua como psicóloga clínica em consultório particular focado em atendimento a pessoas com distúrbios do desenvolvimento

Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira

Psicóloga formada pela Universidade de Havana (Cuba), possui mestrado em Psicologia e doutorado em Saúde pela Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). É professora do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da UPM e especialista em Psicologia Comportamental e Análise Aplicada do Comportamento, atuando na área de identificação e manejo de problemas comportamentais no desenvolvimento típico e atípico. É bolsista de Produtividade em Pesquisa do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq), editora associada da *Revista Psicologia: teoria e prática* e Primeira Secretária da Diretoria da Associação Brasileira de Editores Científicos de Psicologia (ABECiPsi) – gestão 2014-2016.

Apresentação

Síndrome de Prader-Willi: guia prático para pais, cuidadores e professores é fruto da tese de doutorado intitulada “Desenvolvimento, implementação e avaliação de um programa de treinamento parental para manejo de comportamentos de crianças e adolescentes com Síndrome de Prader-Willi”. O livro assenta-se em uma das três linhas de pesquisa do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie (UPM) chamada “Estudos teóricos e práticos sobre o sujeito com distúrbios do desenvolvimento e/ou deficiência: implicações individuais e sociais”, cujo um dos alvos de pesquisa é doenças raras, como a Síndrome de Williams, a Síndrome de Cri du Chat e a Síndrome de Prader-Willi, entre outros transtornos do neurodesenvolvimento associados a deficiências intelectuais. Os capítulos deste livro apresentam diferentes dados sobre práticas baseadas em evidências direcionadas ao manejo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi (SPW).

Em 2006, sob a orientação da Prof^a. Dr^a. Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira, iniciaram-se no Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da UPM os estudos sobre o fenótipo comportamental e cognitivo de pessoas com Síndrome de Prader-Willi. A dissertação de Mesquita (2007) foi o primeiro tra-

balho brasileiro publicado sobre o assunto e a primeira etapa de trabalho com a síndrome, que, na época, ainda se focava na avaliação. Posteriormente, outros estudos continuaram a ser desenvolvidos, voltados a diferentes formas de intervenção com foco nos aspectos comportamentais, nutricionais e no desempenho físico. Citam-se a dissertação de Lima (2011), sob a orientação da Prof^ª. Dr^ª. Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira, e a dissertação de Amaro (2013), direcionada à avaliação e à intervenção física, sob orientação do Prof. Dr. Luiz Renato Rodrigues Carreiro.

Os capítulos abordarão os seguintes tópicos: a caracterização clínica da síndrome; a caracterização do fenótipo comportamental e cognitivo e a peculiaridade da hiperfagia e da obesidade; os principais modelos de intervenções medicamentosas, nutricionais e físicas; a importância da família e da equipe educacional no processo de intervenção e acompanhamento de pessoas com SPW; e um conjunto de orientações de práticas, baseadas em evidências, para o controle da hiperfagia e o manejo comportamental de crianças e adolescentes com Síndrome de Prader-Willi. Deve ser destacado que o livro é fruto de uma parceria entre o Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da UPM e o Serviço de Genética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da USP, que também desenvolve diferentes estudos focados na síndrome.

SÍNDROME DE PRADER-WILLI: GUIA PRÁTICO PARA PAIS, CUIDADORES E PROFESSORES aborda aspectos gerais de caracterização clínica da Síndrome de Prader-Willi (SPW) e seus fenótipos comportamental e cognitivo, com ênfase em sintomas cardinais da doença, como a hiperfagia e as alterações de comportamento. São apresentados diversos dados sobre práticas direcionadas ao manejo de dificuldades emocionais e comportamentais observadas no desenvolvimento infantil.

A obra é destinada a pais e profissionais que se dedicam ao cuidado de crianças e adolescentes com a síndrome e oferece um conjunto de orientações de práticas para estimulação de repertórios comportamentais adequados, de autorregulação, de controle ambiental da hiperfagia, assim como de estratégias educativas parentais para o manejo de problemas de comportamento de crianças e adolescentes com a SPW.

