

**Universidade Presbiteriana Mackenzie**  
**Centro de Ciências Biológicas e da Saúde**  
**Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**

**Arcenio José Ferreira Junior**

**RELAÇÕES ENTRE ATIVIDADE FÍSICA, INDICADORES DE PROBLEMAS DE  
COMPORTAMENTO E QUALIDADE DE VIDA FAMILIAR NA SÍNDROME DE  
PRADER-WILLI.**

**São Paulo**

**2016**

**Arcenio José Ferreira Junior**

**RELAÇÕES ENTRE ATIVIDADE FÍSICA, INDICADORES DE PROBLEMAS DE  
COMPORTAMENTO E QUALIDADE DE VIDA FAMILIAR NA SÍNDROME DE  
PRADER-WILLI.**

Dissertação apresentada ao programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie para obtenção do título de Mestre.

Orientadora:  
Profa. Dra. Sueli Galego de Carvalho

Linha de Pesquisa:  
Estudos teóricos e práticos sobre o sujeito com distúrbios do desenvolvimento: implicações individuais e sociais.

**São Paulo**

**2016**

F383r Ferreira Junior, Arcenio José.

Relações entre atividade física, indicadores de problemas de comportamento e qualidade de vida familiar na síndrome de Prader-Willi / Arcenio José Ferreira Junior. 2016.

90 f. : il. ; 30 cm

Dissertação (Mestrado em Distúrbio do Desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie. São Paulo, 2016.

Orientador: Profa. Dra. Sueli Galego de Carvalho

Referências bibliográficas: f. 69-79.

1. Síndrome de Prader Willi. 2. Atividade física. 3. Perfil comportamental.
4. Qualidade de vida. I. Título.

CDD 616.043

ARCENIO JOSÉ FERREIRA JUNIOR

RELAÇÕES ENTRE ATIVIDADE FÍSICA, INDICADORES DE PROBLEMAS DE  
COMPORTAMENTO E QUALIDADE DE VIDA FAMILIAR NA SÍNDROME DE  
PRADER-WILLI

Dissertação apresentada ao programa de  
Pós-Graduação em Distúrbios do  
Desenvolvimento da Universidade  
Presbiteriana Mackenzie para obtenção do  
título de Mestre.

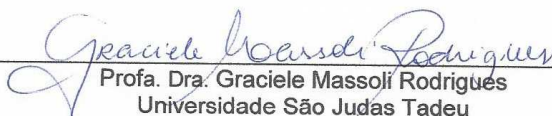
Orientadora: Profa. Dra. Sueli Galego de  
Carvalho

Aprovado em:

BANCA EXAMINADORA



Profa. Dra. Sueli Galego de Carvalho  
Universidade Presbiteriana Mackenzie



Profa. Dra. Grazielle Massoli Rodrigues  
Universidade São Judas Tadeu



Prof. Dr. Luiz Renato Rodrigues Carreiro  
Universidade Presbiteriana Mackenzie

## **ARCENIO JOSÉ FERREIRA JUNIOR**

### **AGRADECIMENTOS**

À Deus, por tudo que tem me concedido, pela presença na minha vida, sem o qual eu nada sou.

À minha esposa e companheira, por seu amor, compreensão, incentivo e apoio incondicional.

À Profa. Sueli Galego de Carvalho, minha orientadora, pelos seus ensinamentos e conselhos. Sempre muito ética e competente, contribuindo muito na minha formação pessoal e profissional. Obrigado, de coração, por acreditar em mim.

Ao Prof. Luiz Renato Rodrigues Carreiro, pelas valiosas contribuições dadas em todos momentos que precisei, sempre disposto ajudar. Agradeço profundamente as contribuições ao longo deste estudo, no momento da qualificação e na apresentação desta dissertação.

À Profa. Graciele Massoli Rodrigues, pela gentileza dos ensinamentos e pelo cuidado com que revisou meu trabalho. Tive o privilégio de tê-la como professora na graduação e agora em outro momento especial da minha vida. Obrigado pelo aceite do meu convite e pela disponibilidade para compor a minha banca.

À minha família, em especial aos meus pais, por todos ensinamentos ao longo da minha vida. Agradeço a Deus por fazer parte desta família e dedico a eles esta conquista.

À minha coordenadora Profa. Susi Mary Fernandes, pelo incentivo, apoio e compreensão em todo momento, nunca vou esquecer o que fez por mim.

À Diretora do CCBS Profa. Berenice Carpigiani, pela compreensão e apoio. Autorizando todas solicitações, incluindo flexibilidade no meu horário de trabalho ao longo deste Mestrado.

Agradeço aos participantes da pesquisa, sem os quais a mesma não seria possível, espero um dia, de alguma forma, poder retribuir um pouco do carinho e atenção dispensada nos encontros e coletas da pesquisa.

Ao colega de trabalho Alexandre, por me apresentar essas pessoas e este projeto tão especial. Agradeço por toda ajuda e apoio ao longo deste período.

Aos membros do grupo de pesquisa em Distúrbios do Desenvolvimento pelas contribuições com este estudo.

À Universidade Presbiteriana Mackenzie por me proporcionar uma bolsa de estudo para o Curso de Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento.

# RELAÇÕES ENTRE ATIVIDADE FÍSICA, INDICADORES DE PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO E QUALIDADE DE VIDA FAMILIAR NA SÍNDROME DE PRADER-WILLI

## RESUMO

A síndrome de Prader Willi (SPW) é uma doença genética parental decorrente da ausência da expressão gênica do cromossomo 15 (q11.2-q13) em uma região controlada pelo *imprinting* genômico. Alterações físicas, cognitivas e comportamentais, como severa hipotonia neonatal, atraso no desenvolvimento global, deficiência intelectual, deficiência de hormônio de crescimento, problemas de comportamento, hiperfagia e obesidade, colocam as pessoas com a SPW em situação de risco de morte e geram na família um elevado grau de estresse físico e emocional. A atividade física (AF) tem se afirmado como importante instrumento de intervenção no combate de inúmeras patologias e estudos têm demonstrado seus efeitos benéficos na SPW. Não existem dados sintetizados quanto a condições de saúde de pessoas com a SPW no Brasil, nem informações quanto à prática regular de atividade física nessa população. Assim, o objetivo do presente estudo foi o de avaliar o nível de atividade física realizada por uma amostra de 30 pessoas com a SPW e sua possível relação com a saúde física, perfil comportamental e qualidade de vida familiar. Este estudo descritivo transversal estudou 30 pais de pessoas com a SPW, entre 10 meses e 21 anos de idade, ambos os sexos e com diagnóstico citogenético confirmando a SPW. Nas entrevistas foram utilizados os instrumentos: Questionário demográfico, Questionário de exercícios e Histórico médico na Síndrome de Prader-Willi; Breve Monitor de Problemas - BPM (para identificação do perfil comportamental) e WHOQoL (para identificação da qualidade de vida). Os principais resultados apontaram que a condição socioeconômica está associada a maior qualidade de vida dos pais, especialmente no domínio social. Também se mostrou que, quanto menores problemas de comportamento dos filhos, maior a qualidade de vida dos pais, especialmente no domínio social. Além disso, foi possível observar uma associação, onde quanto maior o nível de AF do filho, menor a qualidade de vida dos pais no domínio social. Pode-se levantar a hipótese para este resultado considerando-se à dedicação integral dos pais nos cuidados com os filhos e o tempo dispensado em levá-los e acompanhá-los na AF. Podemos concluir sobre a importância de se investir em programas de AF em conjunto, onde pais e filhos participem juntos das atividades. Os resultados reforçam a importância de se considerar a família no tratamento de pessoas com SPW, bem como na prevenção das principais características e sintomas da síndrome.

**Palavras-chave:** Síndrome de Prader Willi, Atividade Física, Perfil Comportamental, Qualidade de Vida.

# RELATIONSHIP BETWEEN PHYSICAL ACTIVITY INDICATORS BEHAVIOR PROBLEMS AND QUALITY OF LIFE IN THE FAMILY PRADER-WILLI SYNDROME

## ABSTRACT

The Prader-Willi syndrome (PWS) is a genetic parental disease caused by the absence of gene expression of the 15 chromosome (q11.2-q13) in a region controlled by the genomic imprinting. Physical, cognitive and behavioral changes as a severe neonatal hypotonia, delay on the global development, intellectual deficiency, deficiency on the growth hormone, behavior problems, hyperphagia and obesity, put the PWS people in death risk, and generates a high degree of physical and emotional stress on the family. The physical activity (PA) has claimed as an important tool of intervention against numerous pathologies and studies have shown its beneficial effects on PWS. There is no synthesized data as the health condition of people who have PWS in Brazil, and no information about the regular practice of physical activity for them. So, the present study objective was to evaluate the physical activity level held by a sample of 30 PWS people and their possible relation by physical health, behavioral profile and familiar life quality. This transverse descriptive study interviewed PWS 30 people parents, between 10 months and 21 years old, both sexes, and cytogenetic diagnoses confirming the PWS. Tools used during the interviews were: demographic questionnaire, exercise questionnaire, and medical history at the Prader-Willi Syndrome; Brief Problem Monitor - BPM (to identify the behavioral profile) and WHOQoL (to identify the life quality). The most important results pointed that the socioeconomic condition is associated to the bigger life quality at the social field. Besides, the study shows that the little the behavioral life problems are the bigger the parents' life quality are at the social field. Furthermore, it was possible to identify an association that was different from the expected, where the higher the level of physical exercises, the lower the life quality of parents at the social field, very likely to the time that they exempt to follow the physical activity. We can conclude that the results reinforce the importance of considering the family at the treatment of PWS people, just as well as the prevention of the main characteristics and symptoms of the syndrome.

**Keywords:** Prader-Willi Syndrome, Physical Activity, Behavioral Profile, Life Quality.

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1.</b> Distribuição na amostra das pessoas com SPW por idade.....	46
<b>Tabela 2.</b> Distribuição na amostra das pessoas com SPW por sexo.....	47
<b>Tabela 3.</b> Distribuição do perfil diagnóstico do grupo de pessoas com SPW.....	47
<b>Tabela 4.</b> Classificação do nível de atividade física das pessoas com SPW.....	48
<b>Tabela 5.</b> Distribuição do tempo gasto na pratica de AF das pessoas com SPW.....	48
<b>Tabela 6.</b> Distribuição da utilização da terapia com GH em pessoas com SPW.....	49
<b>Tabela 7.</b> Distribuição da altura das pessoas com SPW.....	49
<b>Tabela 8.</b> Distribuição do peso das pessoas com SPW.....	50
<b>Tabela 9.</b> Distribuição do percentil por IMC das pessoas com SPW.....	51
<b>Tabela 10.</b> Distribuição na amostra dos pais por sexo.....	51
<b>Tabela 11.</b> Distribuição na amostra dos pais por idade.....	52
<b>Tabela 12.</b> Distribuição por estado civil dos pais na amostra.....	52
<b>Tabela 13.</b> Distribuição por nível de escolaridade dos pais na amostra.....	53
<b>Tabela 14.</b> Distribuição por nível socioeconômico dos pais na amostra.....	53
<b>Tabela 15.</b> Distribuição por região demográfica dos pais na amostra.....	54
<b>Tabela 16.</b> Distribuição por plano de saúde dos pais na amostra.....	54
<b>Tabela 17.</b> Distribuição por nível de AF recomendado dos pais na amostra.....	54
<b>Tabela 18.</b> Distribuição do IMC dos pais na amostra.....	55
<b>Tabela 19.</b> Análise de correlações entre as variáveis pratica de AF dos pais e filhos, qualidade de vida e problemas de comportamento.....	58
<b>Tabela 20.</b> Análise de correlações entre as variáveis qualidade de vida do WHOQOL-bref e Nível Socioeconômico.....	59
<b>Tabela 21.</b> Análise de correlações entre as variáveis nível socioeconômico e incidência de problemas de comportamento.....	59
<b>Tabela 22.</b> Análise de correlações entre as variáveis qualidade de vida do WHOQOL-bref e incidência de problemas de comportamento do BPM-P.....	60



## LISTA DE FIGURAS

- Figura 1:** Índices relacionados a cada pergunta do Whoqol-breef para a amostra.....56
- Figura 2:** Domínios do Whoqol-breef para a amostra.....56

## SUMÁRIO

<b>1 - INTRODUÇÃO</b> .....	11
<b>2 - FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA</b> .....	15
2.1. A Síndrome de Prader Willi .....	16
2.2. Caracterização Cognitiva e Comportamental da Síndrome de Prader Willi ....	20
2.3. Atividade Física e sua Relação com Saúde .....	23
2.4. Atividade Física na Síndrome de Prader-Willi .....	30
<b>3 - OBJETIVOS</b> .....	36
3.1. Objetivo Geral .....	37
3.2. Objetivos Específicos .....	37
<b>4 - MÉTODO</b> .....	38
4.1. Tipo da Pesquisa .....	39
4.2. Local da Pesquisa .....	39
4.3. Participantes .....	40
4.4. Instrumentos de Coletas de dados .....	40
4.5. Procedimentos de coletas de dados .....	42
4.6. Procedimento de Análise dos dados .....	43
<b>5 - RESULTADOS</b> .....	46
<b>6 - DISCUSSÃO</b> .....	62
<b>7 - CONCLUSÃO</b> .....	67
<b>8 - REFERÊNCIAS</b> .....	69
<b>ANEXOS</b> .....	80

## **1 - INTRODUÇÃO**

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Prader Willi (SPW) é uma doença genética parental decorrente da ausência da expressão gênica em uma região q11.2-q13 do cromossomo 15 de origem paterna (CASSIDY et al., 2012).

Os mecanismos desencadeadores da SPW são três: 1. Deleção paterna decorrente da perda de material genético do locus q11.2-q13. Ela acomete aproximadamente 70% dos casos; 2. Dissomia Uniparental Materna ocorre quando os dois cromossomos 15 são provenientes da mãe. A Dissomia Uniparental Materna acomete aproximadamente 25% dos casos e; 3. Mutações ou Microdeleções do Centro do *Imprinting*. O Centro do *Imprinting* é uma região formada por pequenas cadeias de genes que controlam a transcrição de um determinado gene ou de um locus. O Centro do *Imprinting* acomete menos de 5% dos casos ( HOLM et al., 1993; CASSIDY et al., 2012).

Primeiramente descrita em 1956 por Prader, Labhart e Willi, a SPW é a anomalia genética mais comumente associada à obesidade. Isto porque as pessoas com a SPW apresentam alterações no centro regulatório da homeostase energética, localizada no hipotálamo. Essa anomalia resulta na diminuição da taxa metabólica basal e no desenvolvimento do seu traço mais marcante, a hiperfagia (HOLM et al., 1993; BUTLER et al., 2010).

A hiperfagia pode ser descrita como a ausência da sensação de saciedade mesmo no período pós-prandial, decorrente de uma anormalidade no hipotálamo (SAEED et al., 2014). Pessoas com a SPW sentem constante fome e estão a todo o momento buscando por alimento. Caso não seja mantido estrito controle das refeições e do acesso a ela, pessoas com a SPW podem alcançar a obesidade ainda na primeira infância (HOLSEN et al., 2006; CASSIDY; DRISCOLL, 2009).

A SPW é marcada por um fenótipo bastante peculiar. Ao nascer, a criança apresenta severa hipotonia, com choro fraco e extrema dificuldade de alimentar-se. Sendo por vezes a utilização de sonda. A hipotonia melhora com os anos, mas será sempre uma constante por toda a vida (FRIDMAN et al., 2000; CASSIDY; DRISCOLL, 2009).

O quadro clínico melhora com os anos. A criança começa a caminhar após o segundo ano de vida, em geral e alimenta-se com maior facilidade. A fala normalmente também é tardia e terapia fonoaudiológica são comuns (MOLINAS et al., 2008).

Por volta dos quatro anos de idade há uma melhora no quadro geral. A criança está mais ativa e interage mais prontamente aos estímulos. Pessoas com a SPW apresentam deficiência intelectual de leve a moderada (MILLER et al., 2011).

A partir do quinto ano de vida surge um interesse maior por alimento e que se acentua com o passar dos anos. No início da adolescência o comportamento hiperfágico já é notável, e problemas de comportamento que muitas vezes são desencadeados pela restrição ao alimento, se tornam mais constantes e intensos (MILLER et al., 2011).

Ações como trancar a porta da cozinha, colocação de correntes e cadeados na geladeira e nos armários, são práticas comuns. Somado ao controle do peso, destaca-se a importância na participação de uma psicóloga e psiquiatra para atender pais e participantes no controle de problemas de comportamento que a restrição do acesso ao alimento pode gerar (MESQUITA et al., 2010).

Na fase adulta a hiperfagia é estável. Cuidado com acesso ao alimento é mantido e as preocupações dos pais concentram-se no manejo das comorbidades associadas à obesidade (MILLER et al., 2011).

A atividade física (AF), tem se constituído como importante estratégia de intervenção para conter o avanço da obesidade mundial, melhora das condições de saúde na síndrome e na população em geral (REUS et al., 2012). São extensivamente documentados na literatura os efeitos benéficos da AF no sentido de melhorar a saúde física e mental das pessoas, sendo atualmente uma prioridade da Organização Mundial da Saúde (OMS, 2010).

Afim de identificar e criar valores de referência para o nível de atividade física diário/semanal relacionados a boa saúde, a Organização Mundial da Saúde, desenvolveu uma tabela de classificação de intensidade de atividade física e valores em minutos que são necessários para se alcançar o nível adequado de atividade física relacionado à saúde, foram atualizadas em 2010 e tem revisão prevista para este ano de 2015 (OMS, 2010).

Na SPW a atividade física regular também tem mostrado correlação positiva com saúde óssea, diminuição da colesterolemia, diminuição de gordura corporal e aumento da musculatura esquelética (SCHLUMPF et al., 2006; VISMARA et al., 2010).

Os pais desempenham um papel fundamental na AF de seus filhos, através da oferta de oportunidades, como matricular e incentivá-los em atividades esportivas e

principalmente do exemplo, os pais envolvidos em uma AF regular aumentam significativamente as chances dos filhos se tornarem mais ativos (BAUER et al., 2008).

Desta forma as questões de pesquisa que se fazem presentes são:

A atividade física pode contribuir na diminuição dos problemas comportamentais característicos na SPW?

A atividade física dos pais das pessoas com SPW podem incentivar a atividade física dos filhos?

Os problemas de comportamento das pessoas com SPW podem influenciar na qualidade de vida familiar?

Visando obter respostas para tais questões, e ainda, considerando-se o exposto é possível se observar a importância da atividade física no cotidiano de vida das pessoas. Assim, o objetivo do presente estudo é avaliar o nível de atividade física realizada por uma amostra de 30 pessoas com a SPW e sua possível relação com a saúde física, perfil comportamental e qualidade de vida familiar.

## **2 – FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA**

## FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

### 2.1. A Síndrome de Prader Willi

Síndrome de Prader Willi (SPW) é uma doença genética decorrente da ausência de expressão gênica do cromossomo 15 (q11.2-q13) descrita pela primeira vez em 1956 por Prader, Labhart e Willi, a SPW. Primeira doença humana identificada decorrente de *imprinting* genômico, de origem paterna (PRADER; LABHART; WILLI, 1956). Os mecanismos desencadeadores da SPW são a Deleção Paterna, a Dissomia Uniparental Materna e ou por Mutação ou Microdeleção no Centro do *Imprinting* (BUTLER et al., 2007).

É a anomalia genética mais comumente associada à obesidade. Isto porque as pessoas com a SPW apresentam alterações no centro regulatório da homeostase energética, localizada no hipotálamo. Essa anomalia resulta na diminuição da taxa metabólica basal e no desenvolvimento do seu traço mais marcante, a hiperfagia (HOLM et al., 1993; HOLSEN et al., 2012).

Compreende-se por *Imprinting* genômico o processo pelo qual um determinado gene ou locus é expresso ou silenciado, por meio da ligação de um grupo metil, de acordo com a origem do gameta (NUSSBAUM; MCINNES; WILLARD, 2008).

Na SPW, a região q11.2-13 é controlada pelo *imprinting* genômico, sendo o cromossomo 15 paterno é ativado, então que no cromossomo 15 materno é silenciado (CASSIDY et al., 2012).

A deleção paterna ocorre quando ocorre a perda de material genético. A perda acontece no processo de formação do gameta paterna e ela acomete, aproximadamente, 70 % dos casos. Na dissomia uniparental materna, a pessoa com a SPW apresenta dois cromossomos 15 perfeitos, porém, estes são exclusivamente provenientes da mãe. A Dissomia Uniparental Materna afeta aproximadamente 25% dos casos. A terceira causa da SPW decorre da falha no centro do *imprinting*. A falha acontece por uma microdeleção ou uma mutação na região do *imprinting*. Resultando no silenciamento equivocado da região que deveria estar ativada. O centro do *imprinting*, afeta aproximadamente 1 % dos casos (NUSSBAUM; MCINNES; WILLARD, 2008).

A busca do diagnóstico é baseada nas características fenotípicas da SPW. Em 1993 foi criado o primeiro critério de diagnóstico clínico, elaborado a partir da categorização com base na prevalência das alterações físicas, cognitivas e



emocionais, sendo divididas em três: o Critério Maior, o Critério Menor e de Suporte. O critério Maior é atribuído 1 ponto, no Critério Menor é atribuído meio ponto e no de Suporte, não há pontuação, mas serve de base complementar no fechamento do diagnóstico. A pontuação de fechando do critério de diagnóstico clínico é adequada a faixa etária do indivíduo, sendo para crianças de 0 a 3 anos, 5 pontos; entre 3 anos até a idade adulta 8 pontos (HOLM et al., 1993).

Entretanto a confirmação do diagnóstico deve ser feita pelo método citogenético e existem diferentes técnicas que podem ser utilizadas: A análise de metilação de DNA do gene SNRPD detecta alterações no sequenciamento do DNA, a Hibridização in Situ Fluorescente (FISH) detecta a ocorrência de deleção, a Análise de Polimorfismo de DNA detecta os casos de Dissomia Uniparental Materna e, Ampliação de Probe de Ligação Multiplex (MLPA) detecta os casos de defeito no *imprinting* (CASSIDY et al., 2012; NUSSBAUM; MCINNES; WILLARD, 2008).

A incidência da síndrome é de 1:10.000 a 30.000 nascimentos (BUTLER, 2011; CASSIDY et al., 2012). A taxa de mortalidade na SPW é de 3% até os 30 anos de idade e de 7% para as pessoas acima de 30 anos de idade (EINFELD et al., 2006; LIONTI; REID; ROWELL, 2012). Problemas respiratórios, variação da temperatura corporal e mal súbito são as principais causas de mortalidade em bebês e crianças com SPW. Em adultos a principal causa é decorrente dos problemas relacionados à obesidade e suas comorbidades (EINFELD et al., 2006; CASSIDY; DRISCOLL, 2009).

A obesidade é considerada uma doença crônica que causa prejuízos ao indivíduo. Nos pacientes com SPW esses prejuízos são ainda maiores devido ao fato do gasto energético ser expressivamente lento - cerca de 60% menor se comparado a um indivíduo sem a síndrome (IZQUIERDO, 2006; PEREIRA, SCHALK; GERAGHTY, 2009).

Em pessoas com SPW a obesidade se desenvolve entre 1 e 4 anos, podendo ser acelerada pela hiperfagia (CASSIDY; DRISCOLL, 2009). É excessivamente importante que os responsáveis sejam orientados a desenvolverem um estilo de vida e alimentação saudáveis para adiar ou amenizar ao máximo o estado de obesidade. Dados de pesquisa recentes sobre mudanças no fenótipo da obesidade entre os primeiros 12 meses de vida e os 5 anos sugerem que há fatores fisiológicos que agem independentemente do controle ambiental do apetite (BUTLER et al., 2010).

A obesidade tem sido classificada de duas formas: exógena e endógena, na SPW ela se dá pela complexidade de uma com a outra, difícil dissociar, a exógena é resultante da ingestão excessiva em relação ao consumo energético e a endógena é

secundária a síndromes genéticas e endocrinopatias, como as síndromes de Prader-Willi, Síndrome de Down, hipotireoidismo, entre outras, que leva a uma maior dificuldade na manutenção do peso adequado para o indivíduo (BALABAN; SILVA, 2004). A obesidade na SPW é do comportamento hiperfágico. A hiperfagia, definida como ausência da sensação resultado de saciedade, é decorrente da desregulação na via sinalizadora coordenada por dois hormônios, a Grelina e a Leptina, no hipotálamo (HAQQ et al., 2008).

A Grelina é sintetizada pelas células Gr no trato gastrointestinal e estimula células orexígenas no hipotálamo, que responde transcrevendo o Neuropeptídeo Y responsável pela sensação de apetite. A Leptina é sintetizada principalmente pelo adipócito e sua principal função é inibir a transcrição do Neuropeptídeo Y e estimulação de transcrição de neuropeptídeos anorexígenos, como o  $\alpha$  melanócito, desencadeando a sensação de saciedade (ROMERO; ZANESCO, 2006).

Pacientes com SPW apresentavam elevados níveis de grelina, este peptídeo produzido pelas células do fundo gástrico podia atuar como secretagogo endógeno do hormônio do crescimento. Então o Neuropeptídeo Y levaria a três consequências: redução do nível de hormônio de crescimento (GH), diminuição da função reprodutora e hiperfagia (BIZZARRI et al., 2010; CARVALHO et al., 2007).

Erdie-Lalena e colaboradores (2006) realizaram um estudo com um grupo de crianças e adolescentes com SPW comparadas com um grupo controle pareado por idade (0 a 18 anos) apresentou como resultado que crianças com SPW menores de 3 anos que ainda não haviam desenvolvido a hiperfagia e obesidade possuíam níveis normais de grelina, diferentemente das que estavam acima dos 3 anos de idade com hipergrelinemia e hiperfagia. Levantando a hipótese de que os níveis patológicos de secreção de grelina podem estar relacionados com hiperfagia e obesidade.

Estudos mostram que embora existam algumas formas clínicas e cirúrgicas de tratamento para pacientes com SPW, a perda de peso bem sucedida e a manutenção de peso tornam-se acertadas quando o controle do estímulo alimentar, por meio da intervenção fica sob a responsabilidade dos cuidadores (SANTOS et al., 2009), sendo que a necessidade de um trabalho contínuo e multidisciplinar desde a primeira infância até a fase adulta para pessoas com SPW é essencial para um peso mais adequado possível (SAITOH, 2010).

O estado nutricional dos pacientes com SPW deve ser considerado também em função das diversas condições de risco que a obesidade promove. O planejamento, a intervenção nutricional e o incentivo a prática de AF, podem auxiliar

o paciente a atingir uma melhor qualidade de vida de acordo com suas necessidades individuais. As abordagens nutricionais devem incluir uma dieta com calorias reduzida e aumento da prática de atividade física, assim como o controle dos familiares em relação à comida e ao armazenamento da mesma (DYKENS; SHAH, 2003).

Atualmente, o tratamento multidisciplinar tem se mostrado um dos mais adequados para doenças de difícil tratamento, com componente nutricional importante, uma vez que o comportamento alimentar é movido por fatores biológicos, psicológicos e sociais. Sendo consenso entre pesquisadores de que a obesidade pode ser amenizada em indivíduos com SPW a partir de programas de dieta, exercícios e supervisão (CASSIDY; SCHWARTZ, 2009).

Um estudo conduzido por Miller e colaboradores (2011) descreveram sete fases nutricionais no desenvolvimento das pessoas com SPW, que podem auxiliar uma equipe interdisciplinar a elaborar programas de intervenção mais eficazes no controle da obesidade: FASE 0 (intrauterina): diminuído movimento e crescimento fetal, com baixo peso ao nascimento; FASE 1A (nascimento até 9 meses aproximadamente): hipotonia com dificuldade de se alimentar; FASE 1B (9 meses a 2 anos): sem dificuldade de comer com curva de crescimento apropriado; FASE 2A (2 a 4 anos): ganho de peso sem alteração no interesse por comida; FASE 2B (4 a 8 anos): ganho de peso com aumento no interesse por comida; FASE 3 (8 a 21 anos aproximadamente): hiperfagia com raro sentimento de saciedade; FASE 4 (acima de 21 anos): não há aumento da hiperfagia e a pessoa pode sentir-se saciada.

Outra característica importante que as pessoas com a SPW apresentam, é a diminuída taxa metabólica quando pareados por sexo, idade e peso com pessoas com desenvolvimento típico. Um dos motivos para a reduzida taxa metabólica é a diminuída massa muscular que desenvolve importante papel na regulação energética tanto em repouso quanto em atividade. (VAN MIL et al., 2000; VAN MIL et al., 2001; BUTLER et al., 2007).

Pessoas com a SPW também apresentam severos problemas de comportamento como crise de raiva, birras, teimosia, comportamento repetitivo e ritualístico, manipulação, entre outros (VERDINE et al., 2008; JAUREGI et al., 2013). Sobre esses aspectos tratará o seguinte tópico do referencial teórico.

## 2.2. Caracterização Cognitiva e Comportamental da Síndrome de Prader Willi

Os principais padrões comportamentais e cognitivo na SPW são os repertórios de comportamentos de teimosia, desafiadores, hiperfagia, furto de alimentos, birras, agressividades, depressão, oscilações de humor, fala repetitiva, hipersonia, déficits nas funções executivas, principalmente as habilidades de controle inibitório (MESQUITA, et al. 2010; MCALLISTER et al., 2011; JAUREGI et al., 2013). As alterações de comportamento de maior prevalência são, além da hiperfagia, o comportamento auto-prejudicial, com hábito de cutucar a pele, armazenar comida, comportamento repetitivo e ritualístico, obsessivos-compulsivos, comportamentos agressivos (LORENC et al 2014). Quanto ao comportamento de compulsão, muitas vezes, relacionado ao controle alimentar chegam a mentir e roubar para satisfazer suas necessidades (MESQUITA, et al, 2010 e OGATA, et al., 2014).

Dentre as 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 (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 (MCALLISTER et al., 2011).

No trabalho de Mesquita e colaboradores (2014), os autores compararam os problemas de comportamento de dois grupos de crianças e adolescentes com SPW em função da possibilidade de acesso livre e acesso restrito a alimentos no ambiente familiar, a amostra foi composta por 12 crianças e adolescentes com diagnóstico da síndrome e suas respectivas mães, tendo como resultados 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.

Recentes estudos abordaram aspectos comportamentais de doenças genéticas, entre elas a SPW, pelo fato dos distúrbios comportamentais representarem umas das principais e, talvez, a mais desafiadora característica da síndrome. Sua avaliação é o primeiro passo no desenvolvimento de uma estratégia eficiente na melhora da adaptação social, qualidade de vida das pessoas com a síndrome e seus familiares. É fundamental compreender a influência genética sobre comportamentos normais e patológicas desta população e moldar este fenótipo (JAUREGI et al., 2013).

Os problemas de comportamento parecem estar associados ao subtipo da síndrome, como demonstrado por Sinnema e colaboradores (2011) e Jauregi e colaboradores (2013) que encontraram diferença significativa entre os casos de Deleção Paterna e Dissomia Uniparental Materna, sendo que este último apresenta valores mais elevados de problemas de comportamento. Foi encontrada também diferença quanto à incidência de problemas de comportamento entre aqueles com  $IMC < 25 \text{ kg/m}^2$ , daqueles com  $IMC > 25 < 30 \text{ kg/m}^2$ . Também a progressão da idade foi relacionada com aumento de problemas comportamentais.

Entretanto não há consenso sobre a influência destas variáveis, tais como idade, sexo, IMC, sobre o comportamento na SPW. A relação entre idade e problema de comportamento tem sido descrito como não linear (JAUREGI et al., 2013), com uma tendência de aumentar quando as crianças ficam mais velhas e com jovens adultos que demonstram maior incidência de problemas. No entanto, menos problemas de comportamento são apresentados por adultos mais velhos do que os adultos mais jovens (DIMITROPOULOS 2001; DYKENS 2004).

Alguns autores relataram que pessoas com SPW do sexo masculino têm mais problemas de comportamento relacionados a agressividade e depressão (DYKENS 2004; HARTLEY 2005). No entanto, outros estudos não encontraram essas diferenças de gênero (EINFELD et al., 1999; SYMONS et al., 1999 JAUREGI et al., 2013). Alguns autores encontraram níveis mais elevados de problemas de comportamento em pessoas com um IMC menor (DYKENS 2004; HARTLEY et al., 2005; JAUREGI et al., 2013) enquanto outros encontraram um agravamento dos sintomas comportamentais naqueles com IMC maior (STEINHAUSEN et al., 2004).

O trabalho de Mesquita e colaboradores (2010), também observaram um padrão comportamental com alta frequência de respostas de agressão, quebra de regras e oposição. Identificaram-se correlações estatisticamente significativas entre problemas de atenção e sociais e problemas de pensamento e comportamento de quebrar as regras. A amostra investigada representa um grupo com risco psiquiátrico e alterações de comportamento que, em longo prazo, poderão evoluir para transtornos de humor, do déficit de atenção e hiperatividade e transtorno desafiador e de oposição, dentre outros.

Em relação aos citados problemas, característicos da síndrome, os autores alertam sobre a necessidade de desenvolver estratégias de intervenção e manejo parental que amenizem essas alterações comportamentais (VAN HOOREN et al., 2005; ALLEN, 2011).

Em linhas gerais os pais de pessoas com SPW enfrentam dois tipos de problemas. O primeiro está associado à hiperfagia que leva à pessoa ao desenvolvimento de problemas graves de saúde como obesidade, dificuldades para dormir e doenças cardiovasculares e endocrinológicas. Com isso os pais e os familiares precisam estabelecer em caráter permanente medidas restritas de controle de acesso a alimentos. O segundo está relacionado às dificuldades que os pais enfrentam para manejar e amenizar os problemas comportamentais que se iniciam desde a primeira infância, agravando com o passar dos anos (CASSIDY et al., 2012).

A literatura apresenta poucos estudos com dados empíricos focados em estratégias de manejo comportamental voltados ao controle da hiperfagia e problemas de comportamento na SPW. No entanto, 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. E, ainda, utilização 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 (HO; DIMITROPOULOS, 2010; ALLEN, 2011).

Granpeesheh e colaboradores (2009) 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.

Considerando-se a prioridade de controle sobre a dieta alimentar de pessoas com a SPW para a prevenção e tratamento da obesidade, é de extrema importância desenvolver treinamentos de pais e cuidadores para um manejo comportamental adequado dessas pessoas. Promovendo a aprendizagem de estratégias parentais educacionais e, ao mesmo tempo, os comportamentos adequados em crianças e adolescentes (MESQUITA et al., 2014).

Para Reilly e colaboradores (2015) existem outros fenótipos associados às dificuldades cognitivas dos indivíduos com SPW, como um menor nível de comunicação receptiva, na aprendizagem e nas habilidades sociais e o comprometimento cognitivo de leve a moderado característico desta população. Segundo os autores o fenótipo de comportamento deve ser ampliado, ou seja, deve se incluir aspectos não comportamentais, como saúde física e o impacto causado na vida dos pais de pessoas com SPW, pois esse conjunto está diretamente relacionado

ao desenvolvido das pessoas com a síndrome, pois o comportamento pode ou não ser modificado quanto ao relacionamento dos pais e o meio com qual interagem.

Estudos diversificados relacionados a SPW mostram fenótipos, ou características e comportamentos que auxiliam no reconhecimento da deficiência, mas é importante ressaltar que ainda há muito a ser feito para ajudar no diagnóstico precoce e também no tratamento ou acompanhamento para uma melhor qualidade de vida desta população, suas famílias, cuidadores e sociedade como um todo.

### **2.3. Atividade Física e sua Relação com Saúde**

A atividade física (AF) é definida como qualquer movimento corporal voluntário produzido pelo músculo esquelético que resulta em gasto de energia acima dos níveis de repouso, uma característica peculiar do comportamento humano, necessária para o bom desenvolvimento orgânico e sócio afetivo das pessoas. (CASPERSEN; POWELL; CHRITENSEN 1985). Essa definição, de atividade física é atualmente adotada pela Organização Mundial da Saúde (OMS, 2010).

A atividade física pode ser dividida em diferentes domínios, como atividade desportiva (performance); atividade no tempo livre (tempo livre); atividades laborais (no trabalho formal ou no lar); atividade no transporte ativo (deslocamento a pé ou bicicleta) e atividade de reabilitação (cinesioterapia) (USDHHS, 2010).

O exercício físico é um tipo de atividade física que é planejada, estruturada e tem prática repetitiva com objetivo de melhorar ou manter um condicionamento físico adequado (CASPERSEN; POWELL; CHRITENSEN 1985). Assim embora todo exercício físico seja uma AF, nem toda AF é necessariamente um exercício físico. Matvéev, (2001) apresenta três componentes que de modo geral descreve a estrutura do exercício físico:

- 1) duração (minutos);
- 2) frequência (dias);
- 3) intensidade do esforço (expressa o gasto energético).

A intensidade do esforço costuma ser separada em três categorias:

- 1) Leve (1,6 a 2,9 MET<sup>1</sup>);
- 2) Moderada (3 a 6 MET);
- 3) Vigorosa (> 6 MET).

O comportamento sedentário, é definido como uma atividade que não aumenta substancialmente as despesas de energia acima do nível de repouso (equivalente a 1 MET x minuto).

Nos últimos anos ocorreu uma inversão no perfil da incidência das doenças e/ou dos óbitos da população global, com a diminuição da prevalência das doenças infecciosas e aumento das doenças crônicas. Este novo perfil fez crescer os estudos em fatores associados às doenças crônicas. O baixo nível de AF na população é um fator modificável e que tem se mostrado associado a uma maior frequência de doenças crônicas e degenerativas. A prática regular de AF é recomendada na prevenção e tratamento das citadas doenças, e a prevalência da prática de AF é baixa tanto em países desenvolvidos quanto naqueles em desenvolvimento (HALLAL et al., 2012).

Hallal e colaboradores (2012), ao analisarem dados sobre a prevalência de inatividade física em 122 países, encontraram que a estimativa mundial de prevalência de AF insuficiente em adultos foi de 31,1%. Essa proporção global foi originada pela média ponderada da prevalência nos países estudados, levando em consideração a população de cada país. Dentre as regiões de abrangência da Organização Mundial da Saúde, a das Américas foi a que maior prevalência de insuficientemente ativos (43,3%), seguida pela região do Mediterrâneo Oriental (43,2%).

No Brasil, estudos de base populacional com amostras domiciliares são realizados há algumas décadas. Um deles, desenvolvido no município de Pelotas, revelou que maior nível de AF global está relacionada com faixa etária mais jovens, com indivíduos de maior renda, boa condição de saúde auto referida, cor branca, solteiros e não fumantes (HALLAL et al., 2003).

Boyle e colaboradores (2010), demonstraram que a AF regular é benéfica para promoção de saúde. Kohl e colaboradores (2012) ampliaram a teoria de que AF reduz

---

<sup>1</sup> 1 MET é equivalente ao consumo de 3,5 ml de O<sub>2</sub>.kg.min.



significativamente, o risco de doenças cardiovasculares. Influência no metabolismo hormonal, estimulando a produção de endorfinas que é relacionada com a melhora de patologias como a ansiedade e depressão (HESKETH et al., 2005; MCKEE et al., 2014). Os dados comprovam que os benefícios foram produzidos principalmente a partir de estudos independentes que apresentam índices consistentes e com pouca ou nenhuma evidencia contrária, estabelecendo uma robusta solidez (WARREN et al., 2010).

Estudos epidemiológicos apresentam grande associação entre estilo de vida ativo, menor risco de morte, e melhor qualidade de vida, além da atividade física ser uma importante forma de prevenção no desenvolvimento das doenças crônico-degenerativas (HALLAL et al., 2007). Entre os fatores tidos como motivadores da adoção de um estilo de vida mais ativo estão o incentivo de amigos, a ação de programas específicos e o aconselhamento dos profissionais da área da saúde, sendo que este último é considerado bastante efetivo (MATSUDO; ANDRADE 2008).

A prática regular de AF se mostrou um fator considerável no tratamento e prevenção das doenças de forma não farmacológica, por estar associada à diminuição da gordura corporal e também da gordura visceral, considerada como elevado indicador de risco coronariano. Ainda, relacionados ao exercício físico, tem-se à melhora significativa dos níveis pressóricos, no perfil lipídico e na resistência à insulina (CHRISTOFARO et al., 2008).

A inatividade física é o quarto fator de risco mais importante para mortalidade por todas as causas. Pressupõe que a inatividade física esteja diretamente ligada com 6% da carga de doenças cardíacas coronária, 7% da diabete tipo 2; 10% de câncer de mama e 10% de câncer de cólon. A inatividade física ocasionou 9% da mortalidade prematura (mais de 5,3 milhões) das 57 milhões de mortes ocorridas no mundo em 2008. Com a inatividade física diminuída em 25%, mais de 1,3 milhões de mortes, poderiam ser evitadas a cada ano no mundo (OMS, 2010).

Se tratando da população brasileira, cerca de 60 a 70% estão abaixo das recomendações globais de AF. O predomínio da inatividade física ou da prática insuficiente da AF foi considerada responsável por 53.673 mortes em 2008, por 3 a 5% das principais doenças crônicas não transmissíveis e por 5,31% das mortes por todas as causas (REZENDE et al., 2015).

Hallal e colaboradores (2005), ao estudarem uma população de 20 a 69 anos de idade, em duas regiões do Brasil, encontrou maior chance de estilo de vida sedentário a partir dos 50 anos, em Pelotas (RS); e na faixa do 30-39 anos, no estado

de São Paulo. Paralelamente, encontraram maior chance de mais alto nível de atividade entre 30 e 59 anos, apenas em Pelotas.

A Organização Mundial da Saúde, em 2010, com foco na prevenção das doenças não transmissíveis e às limitadas orientações nacionais de países de baixa e média renda, desenvolveu as recomendações globais (*Global Recommendations on Physical Activity for Health*) que abordam as relações entre a frequência, duração, intensidade, tipo e quantidade total de atividade física necessária para efeito benéfico à saúde, considerando as diferentes faixas etárias: crianças e jovens (5 a 17 anos); adultos (18 a 64) e idosos (65 anos ou mais). O público-alvo envolveu os formuladores de políticas nacionais (OMS, 2010). Recomendações para as diferentes faixas etária podem ser observadas a seguir:

a) 5 – 17 anos

1. Para as crianças e jovens em idade escolar (5-17 anos) recomenda-se a participação de 60 minutos ou mais de atividade física moderada a vigorosa diariamente, de forma adequada ao desenvolvimento e faixa etária, afim de melhorar a aptidão cardiorrespiratória e muscular, a saúde óssea, cardiovascular e metabólica.

2. Para benefícios adicionais a saúde as crianças devem aumentar valores de atividade física maiores de 60 minutos por dia.

3. O tempo total pode ser acumulado em sessões de pelo menos 10 minutos e são classificadas como sedentária toda criança e jovens que não destina este tempo mínimo necessário de atividade física.

4. Devendo incluir atividades de resistência muscular/força e alongamento três dias por semana.

5. Para esta faixa etária, a maior parte da atividade física diária deve ser aeróbica, realizadas como parte de jogos, brincadeiras, corridas, saltos, entre outras.

b) 18-64 anos

1. Pelo menos 150 minutos de atividade física aeróbia de intensidade moderada ao longo da semana, ou fazer pelo menos 75 minutos de atividade de intensidade vigorosa durante a semana, ou uma combinação de atividade de intensidade moderada e vigorosa.

2. Atividade aeróbia deve ser realizada em sessões de pelo menos 10 minutos de duração.

3. Para benefícios adicionais de saúde, os adultos devem aumentar a sua de intensidade moderada para 300 minutos por semana, ou 150 minutos de atividade física de intensidade vigorosa por semana, ou uma combinação equivalente de atividade de intensidade moderada e vigorosa.

4. As atividades de fortalecimento muscular devem envolver grandes grupos musculares em 2 ou mais dias por semana.

A atividade física deve ser desenvolvida nas formas: recreativas ou de lazer, no transporte (por exemplo, caminhada ou andar de bicicleta), ocupacional (ou seja, de trabalho), nas tarefas domésticas (no jardim, nos quintais, e dentro de casa), em brincadeiras, jogos, esportes ou exercícios planejados, desenvolvidos no contexto das atividades diárias, da família e da comunidade.

A proposta é melhorar o condicionamento físico, a saúde óssea, cardiorrespiratória e a muscular, além de reduzir o risco de doenças não transmissíveis e depressão.

Adultos inativos ou com doenças limitantes, adicionarão benefícios à saúde se passarem da categoria de “nenhuma atividade” para “algum nível” de atividade. E para adultos que atualmente não atendem as recomendações para atividade física devem ter como objetivo aumentar a duração, frequência e a intensidade, e ter como meta alcançar as diretrizes recomendadas.

c) 65 anos ou mais

1. Adultos com 65 anos e acima devem fazer pelo menos 150 minutos de atividade física aeróbia de intensidade moderada ao longo da semana, ou fazer pelo menos 75 minutos de intensidade moderada e vigorosa.

2. A atividade aeróbia deve ser realizada em sessões de pelo menos 10 minutos de duração.

3. Para benefícios adicionais à saúde, os adultos com 65 anos ou mais devem aumentar sua atividade física aeróbia de moderada intensidade para 300 minutos por semana, ou 150 de atividade física aeróbia de intensidade moderada e vigorosa.

4. Os adultos desta faixa etária com mobilidade reduzida devem realizar atividade física para melhorar o equilíbrio e evitar quedas, em três ou mais dias por semana.

5. Devem ser feitas atividades de fortalecimento muscular envolvendo grandes grupos musculares, 2 ou mais dias por semana.

6. Quando os adultos desta faixa etária não puderem fazer a quantidade recomendada de atividade física devido às condições de saúde, devem ser tão fisicamente ativos quanto as suas capacidades e as condições permitirem.

7. Para idosos inativos que não atendem as recomendações de atividade física, o aumento deve ser de forma gradual, começando com o aumento da duração e frequência de atividade de intensidade moderada, antes de considerar um aumento de intensidade para vigoroso.

Essas recomendações têm como objetivo, prevenir algumas doenças crônicas, aumentar o reconhecimento público dos benefícios à saúde, associados às atividades físicas moderadas, atentar para a quantidade e a intensidade mínima de atividade física necessária para atingir esses benefícios e motivar as pessoas a se tornarem mais ativas, permitindo a inclusão em programas mais flexíveis em suas vidas cotidianas (HASKELL et al., 2007)

Fica clara, uma importante diferença entre atividade física para a prevenção de doenças crônicas e performance. Assim, a quantidade e a qualidade dos exercícios, necessários para obter benefícios à saúde, podem ser diferentes das recomendadas para atingir o bom condicionamento físico, as recomendações também podem ser diferentes quanto ao tipo, à intensidade, à frequência e à duração das atividades físicas necessárias para o tratamento de doenças (HASKELL et al., 2007).

Com toda a evidência existente na área, a mensuração do volume do esforço ainda é um aspecto desafiador para ciência na avaliação da AF das pessoas em seu ambiente natural, habitualmente, os métodos são classificados como objetivos e subjetivos.

**Métodos objetivos:** Eles se referem a medidas relativas ao resultado do trabalho propriamente dito. Apresentam níveis considerados satisfatórios de validade e reprodutibilidade, mas possuem limitações em termos de logística e custo. Podem ser realizados por via direta (exemplo: ergoepirometria, gasometria, acelerômetria, entre outros) ou por via indireta, utilizando tabelas de conversão (exemplo pedometria, monitoramento de frequência cardíaca e teste de corrida).

**Métodos subjetivos:** Oriundos de inquéritos, entrevistas ou questionários, em geral, eles são medidas que dependem da memória do avaliado. Eles são práticas de baixo custo, próprias para avaliar população de grandes magnitudes e permitem, com algumas variações, mensurar a AF em mais de um domínio e por diferentes períodos

de tempo. A interpretação e a resposta do entrevistado, no entanto, podem ser influenciadas por questões subjetivas (SHEPHARD; VUILLEMIN, 2003). Entretanto, Hallal e colaboradores (2010) verificaram, em uma particular situação, que apesar de não existir concordância entre os escores contínuos oriundos de questionários e aqueles obtidos por medidas de acelerômetro, a categorização dos participantes em grupos de atividade física apresenta concordância entre moderada e elevada, o que justifica a utilização de questionários em pesquisas representativas de grandes populações.

Em países desenvolvidos, sistemas de vigilância populacionais padronizados do nível de atividade física já existem há várias décadas, entretanto, em outros países, esses sistemas são menos consistentes e não utilizam os mesmos instrumentos de avaliação, o que impossibilita ou dificulta comparações (CRAIG et al., 2004).

Devido às dificuldades em se obter medidas de atividades físicas internacionalmente comparáveis, a Organização Mundial de Saúde, o Centro de Controle e Prevenção de Doenças dos Estados Unidos e o Instituto Karolinska da Suécia reuniram pesquisadores a fim de desenvolverem e testarem um instrumento para medidas de atividades físicas de uso internacional. Este grupo iniciou então o desenvolvimento do Questionário Internacional de Atividades Físicas (*International Physical Activity Questionnaire*, IPAQ). Em 2001 o Comitê Executivo responsável pelo desenvolvimento do IPAQ publicou um relatório parcial desta aplicação experimental no qual indicavam que este questionário apresentava características psicométricas aceitáveis para uso em estudos de prevalência sobre a participação em atividades físicas (MARSHAL; BAUMAN 2001). Os resultados desse estudo foram então publicados por (CRAIG et al., 2003).

A mensuração da AF está diretamente relacionada a questão da quantidade de AF e sua consequência para a saúde, um dos aspectos mais desafiadores no que se refere à discussão da AF e saúde. A relação entre a quantidade e consequência para a saúde da AF pode assumir muitas formas, sendo a mais comum a não linear (KESANIEMI et al., 2010).

Uma questão importante que se coloca é quanta AF é necessária para se alcançar benefícios substanciais para a saúde, sendo que tal questionamento se remete diretamente à questão da dosagem correta, pois é necessário que um estímulo de estresse físico proporcione adaptações orgânicas com a menor agressão possível, por segurança, e obtenha o maior efeito possível. A influência positiva da AF foi detectada em estudos epidemiológicos devido à ocorrência de menores taxas de

morbidade ou mortalidade, tendo resultados mistos em termos de dosagem. Em alguns casos o resultado poderá ser influenciado por efeitos de esforço moderado e, no outro, só terá sucesso com cargas mais vigorosas (NEILSON; LYNCH, 2010).

Mesmo não tendo uma resposta conclusiva a respeito da quantidade mínima necessária para alcançar benefícios substanciais para a saúde geral, estudos mostram que participantes com gasto adicional de energia de 73 - 143 kcal/dia em AF regular apresentam menores taxas de mortalidade cardiovascular, se comparados com participantes fisicamente inativos (YOO; FRANKE, 2010).

Leon e Sanchez (2001), apresentaram que o gasto de energia de 150 kcal/dia reduziu 36% o risco de morte de doenças cardiovascular e em 27% o risco de morte por qualquer causa. A AF moderada com gasto de energia entre 140 - 215 kcal/dia, foi relacionada à redução de 13% na incidência de diabetes tipo 2. Sendo que, ao modificar a AF de moderada para vigorosa (mantendo o mesmo gasto energético), a redução da incidência quase dobrou (21%) (HELMRICH et al., 1991).

Neilson e Lynch (2010) mostraram um efeito positivo da carga de leve a moderada, comparada à carga elevada na relação pressão arterial. Foram observadas reduções iguais ou até mesmo mais elevadas de pressão arterial em exercícios de intensidade moderada, quando comparados com os de alta intensidade.

O próximo item aborda os benefícios e a importância da AF na SPW.

#### **2.4. Atividade Física na Síndrome de Prader-Willi**

A atividade física na Síndrome de Prader Willi é de fundamental importância ao estimular o desenvolvimento psicomotor, aumento da resistência cardiorrespiratória, músculo esquelético, controle de peso e das condições gerais de saúde na síndrome, melhorando sua qualidade de vida (REUS et al., 2012).

É de extrema relevância o diagnóstico precoce na SPW, oferecendo diretrizes aos pais, para que administrem dieta apropriada e, já na infância, estimulem hábitos de alimentação e de atividade física adequada (FRIDMAN; KOK; KOIFFMANN, 2000). Na mesma linha Emerick; Vogt (2013), chamam atenção para o diagnóstico precoce e o atendimento integral e interdisciplinar de pessoas com SPW contribuindo com um melhor prognóstico da síndrome e a qualidade de vida de todos envolvidos.

A AF é um fator chave para manter o equilíbrio energético e manutenção do peso em pessoas de todas as idades, com ou sem SPW (HASKELL et al., 2007). A AF estimula o crescimento muscular, coordenação motora e equilíbrio (EIHOLZER et

al., 2003; HASKELL et al., 2007). A AF oferece benefícios psicológicos para os indivíduos, tais como melhora da autoestima, ansiedade e qualidade de vida (ALTINTAS; ASCI 2008).

Estudos anteriores mostram que os níveis de AF na rotina escolar em crianças com SPW são mais baixos comparado com crianças sem a síndrome. No entanto, essas diferenças são menores quando é considerado a AF diária total (VAN DEN BERG-EMONS et al., 2008).

A dificuldade no desenvolvimento neuropsicomotor na SPW ocorre principalmente por três fatores: a obesidade, que limita a criança na exploração do meio ambiente; a deficiência cognitiva, que leva a falta de motivação, apatia apresentada pelas crianças ou por dificuldade do planejamento motor para realizar as atividades; e a hipotonia, que gera uma instabilidade articular, dificuldade de locomoção, que por sua vez, também vai dificultar seu desenvolvimento motor (MUSTACCHI; PERES 2000; REN 2003).

Os Desafios e obstáculos na participação em um programa de AF em crianças e adultos com SPW são variados, entre eles os problemas no perfil cognitivo e comportamental apresentado na síndrome estão entre os maiores empecilhos (HO; DIMITROPOULOS, 2010).

Rubin e colaboradores (2012a) mostraram neste estudo que as maiores barreiras percebidas e relatadas pelos pais de crianças com SPW na adesão de um programa de AF, são o tempo dispensado na atividade, deslocamento até o local para pratica e recurso financeiro. Talvez por esta razão que o mesmo estudo constatou a caminhada como a AF mais comum nessa população e a pouca participação em esportes competitivos.

Provavelmente a falta de participação em esportes competitivos refere-se a características físicas e cognitivos dos indivíduos com SPW. No entanto, a participação neste tipo de modalidade não deve ser desencorajada, pois os esportes proporcionam uma interação social muito importante no desenvolvimento das relações com os colegas e contribuem para a formação do caráter, e melhora da autoestima (PATEL; GREYDANUS 2010). Participação em esportes é altamente recomendável para pessoas com deficiências intelectuais ou físicas, é uma questão de encontrar o cenário e a atividade certa para uma pessoa com SPW (PATEL; GREYDANUS 2010).

A falta de informação ou omissão de pais, de educadores e do poder público, leva muitas crianças com deficiência ainda a viverem escondidas em casa ou isoladas em instituições especializadas, impossibilitando que convivam com a diversidade

(CAMPBELL, 2009). Segundo Lima e Silva (2008), as atitudes negativas frente à deficiência podem ser percebidas em barreiras diante de ações de rejeição, inferioridade, percepção de menos valia, comparação, atitudes de segregação, entre outras. Esses comportamentos levam à construção de valores negativos diante da identidade das pessoas com deficiência (Hall, 2006).

Bartlo e Klein (2011) em um estudo de revisão da literatura, apontam para a importância da AF para pessoas com deficiência intelectual na melhora das habilidades e capacidades físicas, interação social, concretizando a efetividade de programas de AF específicas para essa população

Atividades de fortalecimento muscular são recomendados para a população em geral, em pessoas com SPW são particularmente mais importantes para aumentar e manter a massa muscular. O aumento da massa muscular permite mais energia para realizar atividades diárias e melhorar a qualidade de vida global (EIHOLZER et al., 2003). Segundo Mcardle e colaboradores (2007) a massa magra é metabolicamente mais ativa do que o tecido adiposo, assim, uma maior massa muscular contribui para a manutenção do balanço energético.

Estudos indicam que AF, particularmente o fortalecimento muscular, são importantes para as pessoas com SPW, devido a constituição corporal desta população, onde a massa muscular é proporcionalmente menor em comparação com a população em geral (RUBIN et al., 2012b). Edouard e colaboradores (2012) ao avaliarem a função muscular na produção de força e ao correlacioná-la com o comprimento ósseo e o conteúdo mineral ósseo não encontraram diferença significativa entre os grupos de SPW e controle. Duran e colaboradores (2014) mostraram em seu estudo, que crianças com SPW com mais alto nível de AF de intensidade moderada e vigorosa, apresentam níveis mais altos de conteúdo e densidade mineral óssea.

Cassidy e Schwartz (2009), chamam a atenção para a obesidade, podendo ser amenizada em indivíduos com SPW, a partir de tratamento multidisciplinar com programas de atividade física, dieta e supervisão, principalmente pelo fato de ser uma das principais causas de morte na síndrome

Esses fatores somado a deficiência de GH, em que os sujeitos com a síndrome apresentam baixa produção e/ou uma insensibilidade à ação deste hormônio, refletem com frequência, alterações no crescimento, levando a uma estatura abaixo da média nas crianças com a síndrome (CIMOLIN et al., 2011; JIN, 2012). Reconhecendo o importante número de pacientes com SPW que apresentam deficiência de GH, é



indicado desde a infância, a utilização destes hormônios, proporcionando melhora da relação entre a massa magra, massa gorda, com restabelecimento da atividade física, da força muscular e da qualidade de vida (BERTELLA et al., 2007; CIMOLIN et al., 2011). Sendo também de fundamental importância a intervenção nutricional nesses indivíduos (BUTLER et al., 2011).

Reus e colaboradores (2012) sugeriram uma combinação de tratamento com GH e AF para ser iniciado o mais cedo possível, especialmente em crianças, para melhorar o desenvolvimento motor e influenciar positivamente o desenvolvimento geral. O desempenho motor e o desenvolvimento cognitivo foram alvo de vários estudos, cujos resultados, mostraram um atraso no desenvolvimento motor e cognitivo esperado para a idade. Após terapia de GH houve melhora nas variáveis estudadas, porém, estando ainda abaixo dos valores referenciais para a população típica (EIHOLZER et al., 2008; FESTEN et al., 2008).

Festen e colaboradores (2008) em um estudo randomizado com 91 pacientes pré-púberes com SPW (42 lactentes, 49 crianças de 3 a 14 anos), constatou um aumento do padrão de crescimento de altura após dois anos de tratamento com GH, enquanto o grupo de crianças não tratadas não se notou alteração do padrão de crescimento de altura. A massa magra aumentou e a porcentagem de gordura corpórea reduziu, apesar de não se normalizar completamente. No entanto, na dose de GH utilizada (1 mg/m<sup>2</sup>/dia), ocorreu aumento do fator de crescimento insulina-símile (IGF-1) acima do limite superior da normalidade, sugerindo um acompanhamento dos níveis desse fator de crescimento ao tratar crianças com SPW com GH.

Vismara e colaboradores, (2010), analisaram a força dos extensores e flexores do joelho e do tornozelo, por meio do uso de um dinamômetro isocinético. Assim, 11 sujeitos com SPW e 21 sujeitos saudáveis foram inscritos para participar do estudo. A força muscular dos flexores e extensores do joelho e do tornozelo foi mensurada em ambas as pernas. Cada sujeito realizou 5 contrações máximas e tiveram 1 minuto de intervalo entre cada teste. Como esperado, os sujeitos com SPW apresentaram diferença significativa em todos os parâmetros tempo espaciais e cinemáticos ( $p < 0.05$ ). Apresentaram também reduzida força da musculatura dos flexores e extensores, tanto da articulação do joelho, quanto do tornozelo em todas as velocidades, e foi observado que a força diminuía com o aumento da velocidade.

Amaro (2013) avaliou os efeitos de um programa de treinamento desenvolvido por ele sobre indicadores de aptidão física em duas crianças com SPW. O programa

de treinamento foi adaptado para a população específica alvo desse trabalho (crianças com SPW) de modo que os participantes tivessem um aumento progressivo na carga de treinamento ao longo da execução do programa de treinamento. Foi possível verificar ao final desse estudo efeitos positivos da introdução deste programa de treinamento para crianças com SPW. Houve melhora em vários indicadores de aptidão física como redução de peso, melhora do perfil lipídico e aumento da atividade física espontânea.

Capodaglio e colaboradores (2009) avaliaram se a capacidade muscular seria relacionada à massa corporal. Assim, seis sujeitos com SPW (SPW 27,2 anos; IMC: 45,8 kg/m<sup>2</sup>), sujeitos obesos 20 (29,1 anos; IMC: 38,1 kg/m<sup>2</sup>) e, sujeitos saudáveis (GC 31,1 anos; IMC: 21,0 kg/m<sup>2</sup>), foram avaliados quanto à força dos flexores e extensores do joelho, através do dinamômetro isocinético. Os resultados mostraram diferença significativa entre o grupo SPW, o grupo de obesos e o grupo controle ( $p < 0,05$ ), em todas as velocidades, sendo que o grupo SPW apresentou os menores valores. Quando os valores foram corrigidos pela massa corporal, o SPW também apresentou os menores valores, diferindo significativamente ( $p < 0,0001$ ) dos demais grupos. Os resultados deste estudo apontam para fatores, que não a obesidade, como responsáveis pelo aparente prejuízo na resposta neuromotora.

Dada a importância das discussões sobre atividade física na SPW Eiholzer e colaboradores (2003) conduziram um experimento avaliando o nível de atividade física e a capacidade física de crianças e adolescentes através da utilização de um pedômetro, aplicação de um questionário de avaliação física e um teste de repetição máxima dos extensores e flexores da articulação do tornozelo. Sendo inscritas no estudo dezessete crianças e adolescentes com SPW (SPW 8 homens e 9 mulheres) e 18 participantes típicos (Grupo Controle - 10 homens e 8 mulheres). Pelo período de 3 dias os dados foram coletados através do pedômetro e do preenchimento do questionário, sendo que duas coletas ocorreram durante a semana e 1 coleta no final de semana. O teste de capacidade física consistia na realização máxima de repetições da extensão e flexão da articulação do tornozelo, estando à porção medial anterior dos pés sob uma plataforma. Os resultados mostraram diferença significativa em todas as variáveis estudadas. Durante o período de avaliação o grupo SPW deslocou-se 11,1 km e o GC 24,6 km ( $p < 0,05$ ) e o total de repetições alcançado no grupo SPW foi de 22,7, para 57,3 do grupo controle ( $p < 0,05$ ), mostrando um melhor nível de atividade e capacidade física das crianças típicas.

Butler e colaboradores (2007) investigaram a relação entre composição corporal, taxa metabólica e nível de atividade física na SPW, avaliando o Gasto Energético, Gasto Energético em Repouso, Gasto Energético em Atividade, Gasto Energético Total, Nível de Atividade Física, e Trabalho Mecânico. Participaram do estudo 48 participantes com SPW (SPW 21 homens – 27 mulheres;  $23,8 \pm 9$  anos;  $34,9 \pm 9$  kg/m<sup>2</sup>) e 24 participantes obesos típicos como grupo controle (GC 9 homens – 15 mulheres;  $27 \pm 13$ ;  $41 \pm 8$  kg/m<sup>2</sup>) participaram do estudo. Os resultados mostraram que comparados ao GC, o grupo SPW apresentou diminuída Gasto Energético em Repouso, Gasto Energético Total e Gasto Energético em Atividade ( $p < 0,001$ ). O Trabalho Mecânico também foi significativamente reduzido ( $p < 0,05$ ), assim como, o Nível de Atividade Física ( $p < 0,001$ ). A conclusão do estudo é que o Gasto Energético Total é afetado pela composição corporal, atividade física e taxa metabólica e que o metabolismo da massa muscular na SPW é semelhante ao do grupo controle.

A atividade física tem se afirmado como importante instrumento de intervenção no combate de inúmeras patologias na SPW. Estudos têm demonstrado seus efeitos benéficos e o potencial fisiológico desta população, principalmente quando diagnosticada e tratada precocemente. A partir desse embasamento teórico, na sequência, estão indicados os objetivos que nortearam a presente pesquisa, tendo-se como foco principal, a partir dos respectivos resultados, a possibilidade de se disponibilizar relevantes informações aos familiares e profissionais da saúde no desenvolvimento de estratégias adequadas que aumentem a sobrevida e proporcionem boas condições de saúde e qualidade de vida familiar às pessoas com SPW.

## **3 - OBJETIVOS**

## **OBJETIVOS**

### **3.1. Objetivo Geral**

Avaliar o nível de atividade física relatada por uma mostra de pessoas com a SPW e sua relação com a saúde física, perfil comportamental e qualidade de vida familiar.

### **3.2. Objetivos Específicos**

- Caracterizar a amostra quanto a indicadores antropométricos, socioeconômicos, demográfico e saúde física.
- Caracterizar o nível de atividade física dos pais, dos filhos e sua associação com indicadores de problemas de comportamento e qualidade de vida;
- Caracterizar o nível de qualidade de vida dos pais da amostra de SPW e sua associação com indicadores socioeconômicos e de incidência de problemas de comportamento;

## **4 - MÉTODO**

## **MÉTODO**

### **4.1. Tipo da Pesquisa**

A presente pesquisa é de abordagem quantitativa, trata-se de um estudo descritivo transversal. As pesquisas que utilizam o método descritivo pretendem observar, registrar, analisar e correlacionar fatos e fenômenos (variáveis) sem manipulá-los (RUDIO, 2004).

### **4.2. Local da Pesquisa**

O presente projeto está apoiado em uma das linhas de pesquisa do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento (PPG-DD) da Universidade Presbiteriana Mackenzie intitulada “Estudos do desenvolvimento e seus transtornos nas áreas clínica, cognitiva, comportamental e epidemiológica: Implicações Individuais e Sociais: estudo do desenvolvimento de crianças e adolescentes com necessidades especiais e/ou incapacidades físicas e mentais”.

Foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie e aprovado conforme o Parecer (CEP/UPM nº 784-029/08/2014). Assim foram cumpridas todas as exigências estabelecidas pelo Conselho Nacional de Saúde em relação à pesquisa com seres humanos.

Este projeto é um desdobramento do projeto maior em andamento intitulado: “Mapeamento das condições de saúde e uso de serviços na população brasileira com Síndrome de Prader Willi: Avaliação e intervenção interdisciplinares”, onde o projeto busca fazer um mapeamento das condições de saúde e uso de serviços na população brasileira com Síndrome de Prader Willi (SPW). Para tanto são avaliados indicadores de saúde mental das pessoas com SPW e de seus pais, perfil nutricional e prática de atividades físicas. A partir desse mapeamento, no projeto mais amplo, serão propostos procedimentos de intervenção para redução de peso, melhora de indicadores de saúde física e mental como manejo comportamental, nutricional e implementação de um programa de atividades físicas.

### 4.3. Participantes

A amostra do estudo foi composta por 30 pessoas com diagnóstico clínico e citogenético molecular da Síndrome de Prader-Willi, com idade entre 10 meses e 21 anos de ambos os sexos e seus respectivos pais. O critério de inclusão na amostra foi a confirmação do diagnóstico mediante exame citogenético molecular positivo para a Síndrome de Prader-Willi. O critério de inclusão dos pais é, ser maior de 18 anos e permanecer, no mínimo 6 horas diárias sob a responsabilidade do cuidado da pessoa com SPW. A descrição detalhada da amostra será apresentada adiante como parte dos resultados desta pesquisa.

### 4.4. Instrumentos de Coletas de dados

Os primeiros dois instrumentos do projeto são aplicados nos pais das pessoas com SPW para se obter informações dos filhos com a síndrome, dos próprios informantes e da família, fazem parte do protocolo de avaliação médica e física para pessoas com SPW utilizado no Departamento de Cinesiologia da Escola de Saúde e Desenvolvimento Humano da Universidade Estadual da Califórnia, Fullerton (*Department of Kinesiology, College of Health and Human Development, California State University, Fullerton*). Os citados instrumentos estão baseados em um protocolo de avaliação de saúde cardiovascular de adolescentes desenvolvido por Gilmer et al. (1996). Posteriormente a equipe de pesquisa coordenada pela Profa. Dra. Daniela Rubin adaptou o protocolo para uso em pessoas com SPW (RUBIN et al., 2012a) e por fim foi traduzido pelos membros do grupo de estudo da SPW da Universidade Presbiteriana Mackenzie, coordenado pelo Prof. Dr. Luiz Renato Rodrigues e Profa. Dra. Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira, foram realizadas diversas adaptações, avaliadas por três juízes, possibilitando-se a aplicação no Brasil.

Seguidamente a descrição dos instrumentos que pertencem ao protocolo de avaliação de pessoas com SPW do Departamento de Cinesiologia da Escola de Saúde e Desenvolvimento Humano da Universidade Estadual da Califórnia, e que foram utilizados no estudo.

- a) **Questionário Sócio-demográfico e histórico médico geral e Exercício, Levantamento Parental /Sociodemographic Questionnaire and Medical Survey** (Anexo I): aplicado nos pais, permiti verificar as seguintes informações: renda familiar, plano de saúde do participante com SPW (caso houver),



composição familiar, grau de instrução dos pais, idade e gênero da pessoa com SPW, diagnóstico e subtipo genético (caso realização de exame respectivo), idade do diagnóstico da doença, centro onde foi realizado o teste e tipo de exame, histórico puberal (para participantes adolescentes e adultos), número de internações e motivo das mesmas, outras doenças além da SPW, cirurgias, terapias e tratamentos, uso de medicações, indicadores antropométricos, histórico de comportamento (indicadores de problemas de comportamento característicos do fenótipo comportamental da SPW), comprometimento do funcionamento adaptativo, levantamento parental e atividade física praticada pela pessoa com SPW e pais/cuidadores (RUBIN et al., 2012).

**b) Instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref"**

(ANEXO II): aplicado nos pais no presente estudo, foi desenvolvido pelo Grupo de Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde e é uma versão reduzida do WHOQOL-100. São 26 questões (duas perguntas gerais sobre qualidade de vida e as 24 restantes para os domínios). Os indicadores de qualidade de vida nessa versão breve do instrumento são verificados a partir de quatro domínios, físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente. O domínio Físico engloba itens que investigam se o respondente sente dor e desconforto, falta de energia ou fadiga para realização de tarefas diárias, como esta seu sono e repouso, sua mobilidade, suas atividades do dia-a-dia, se depende de medicação ou de tratamentos e como está sua capacidade de trabalho. O domínio Psicológico versa sobre sentimentos positivos e negativos do respondente com relação à vida, sua autoestima, aceitação de sua aparência física e espiritualidade. O domínio de Relações Sociais mensura o quão satisfeito o respondente está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos e colegas), com sua vida sexual e com o apoio que recebe da comunidade. Por último, o domínio Meio Ambiente refere-se a quão satisfeito o respondente está com sua segurança física, lugar onde reside, meio de transporte, serviços de saúde, oportunidade de recreação e lazer, entre outros. Os parâmetros psicométricos de validação para a língua portuguesa do Brasil foram verificados no estudo de Fleck e colaboradores com resultados satisfatórios (FLECK et al., 2000). A utilização deste instrumento com o grupo de pais fornece informações sobre como eles se sentem a respeito da qualidade de vida, saúde e outras áreas de sua vida.

- c) **Breve Monitor de Problemas – Formulário para Pais de Crianças e Adolescentes entre 6 e 18 anos (BPM-P) /Brief Problem Monitor – Parent Form for Ages 6-18** (Anexo III): trata-se de uma versão abreviada do Inventário de Comportamentos para Crianças e Adolescentes entre 6 e 18 anos (CBCL/6-18) de Achenbach e Rescorla (2001) do Sistema de Avaliação Empiricamente Baseado (ASEBA/ <http://www.aseba.org>) dos mesmos autores. O CBCL/6-18 é um instrumento baseado em evidências cujo preenchimento é realizado pelos pais. Os informantes respondem aos itens de avaliação comportamental da criança/adolescente avaliada com base nos últimos seis meses. As instruções dos inventários estabelecem que os itens sejam preenchidos atribuindo 0 - se o mesmo não é verdadeiro para a criança ou adolescente, 1 - se é um pouco verdadeiro ou às vezes verdadeiro e, 2 - se é muito verdadeiro ou frequentemente verdadeiro. A padronização do instrumento permite identificar a partir de escores T as classificações dos problemas de comportamento em normal (escores abaixo de 65), limítrofe (escores entre 65 e 69) e clínico (escores  $\geq 70$ ). A tradução e adaptação cultural do CBCL/6-18 para o português do Brasil foi realizada por Bordin e colaboradores (BORDIN et al., 2013). O BPM-P é composto por 19 questões que fazem parte do CBCL/6-18 e três itens adicionais que o informante preenche se desejar. Os itens que compõem o BPM-P medem indicadores de problemas de comportamento internalizantes (ansiedade, depressão, isolamento), indicadores de problemas de comportamento externalizantes (desafio e oposição e comportamento agressivo) e indicadores de problemas de atenção. O instrumento adotou a versão em português dos itens do CBCL/6-18 já traduzido e adaptado (<http://www.aseba.org>). Nesse trabalho serão analisados os dados brutos desse instrumento para poder analisar os relatos de problemas de comportamento mesmo na população abaixo de 6 anos ou acima de 18 anos.

#### **4.5. Procedimentos de coletas de dados**

Para o levantamento de dados foram contatados os centros de diagnóstico genético e centros de aconselhamento genético do país, as federações estaduais que trabalham com doenças raras, redes sociais de cuidadores de pessoas com SPW no Brasil e a Fundação Nacional das APAEs. Todas as entidades receberam uma cópia da Carta de Informação e Parecer do Comitê de Ética com informações detalhadas

do estudo. Nas instituições houve acordo com o pesquisador chefe e/ou o profissional responsável e seu respectivo comitê de ética para poder disponibilizar para nosso projeto informações como nome e telefone de contato dos pais das pessoas com a SPW e, posteriormente, efetuar nosso contato.

No caso das redes sociais está sendo usado o FACEBOOK e o blog “Cardápio da Vida”. Para isso foram contatados os moderadores das páginas relacionadas à SPW no Brasil, foi enviado um convite à participação e a permissão para divulgação do projeto. Em concordância com a solicitação, foi enviado para a página um comunicado informando sobre o projeto, o contato do pesquisador chefe e o convite a participar do estudo para todos aqueles que tiverem em sua família um membro com a SPW. Os interessados contatam o moderador informando do seu interesse em participar. E este, por sua vez, contata o pesquisador do estudo.

Os procedimentos de coleta de dados foram efetuados de duas formas: presencial e telefônica, mas que guardam entre si similaridade quanto aos procedimentos de coleta, uma vez que foram realizadas pelos mesmos pesquisadores. A forma presencial ocorreu nos estados de Rio de Janeiro e São Paulo, com duração de aproximadamente duas horas. A forma telefônica ocorreu ligando-se diretamente para o cuidador responsável pela criança ou adolescente, após o moderador da rede social oferecer as informações. No caso das coletas via telefone, o pesquisador do estudo faz contato telefônico com as famílias fornecendo informações complementares, e havendo acordo enviou-se via correio duas cópias do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Após a devolução de uma das cópias assinada novo contato telefônico ou via e-mail foi realizado para agendamento da entrevista e efetuando a coleta em duas ligações telefônicas de aproximadamente 1 hora cada uma, onde foi solicitado ao cuidador que na medida do possível ele fique em um cômodo da casa isolado, não sofrendo interferência dos demais integrantes da família, o pesquisador lia questão por questão junto ao entrevistado e solicitava *feedback* quanto a compreensão das perguntas. Do total de entrevistados para preenchimento dos questionários/inventários, 22 ocorreram de modo presencial e 8 ocorreram via telefone.

#### **4.6. Procedimento de Análise dos dados**

Para verificação de indicadores de problemas de comportamento pelo BPM, foram somadas as respostas dos informantes a toda as perguntas obtendo-se um

valor bruto para cada participante, para que pudessem ser comparados os dados de todos os participantes.

Para a verificação dos indicadores de qualidade de vida dos cuidadores mediante uso do WHOQOL-bref (FLECK et al., 2000), os dados foram apurados no *software* em Excel desenvolvido por Pedroso, Pilatti, Gutierrez e Picinin (2010).

Para verificação dos indicadores sócio-demográficos foram contabilizados a renda, estado de moradia do cuidador e nível socioeconômico. Para o histórico médico geral e exercício descreveram-se as respostas em função da frequência de respostas.

Deste modo, foram conduzidas análises descritivas em termos de frequência e porcentagem das seguintes variáveis: a) caracterização sócio econômica e demográfica do grupo; b) nível de atividade física realizada e uso de serviços de saúde; c) indicadores de problemas de comportamento; d) indicadores de qualidade de vida familiar.

Além disso, com auxílio do programa de estáticas: *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) foram realizadas análises de correlação entre as medidas comportamentais, indicadores de qualidade de vida familiar e nível de atividade física. Assim, buscou-se verificar as associações entre esses fatores e melhor caracterizar essa população.

## **5 – RESULTADOS**

## 5 RESULTADOS

Seguidamente serão apresentados os resultados obtidos para as pessoas com SPW e seus respectivos pais. Em primeiro lugar, será realizada uma descrição dos resultados das características da amostra. Posteriormente serão apresentados os dados de correlação das variáveis estudadas.

Para descrição dos resultados e caracterização das pessoas com SPW, a idade variou entre 10 meses e 21 anos ( $M=9,4$ ,  $DP= 5,5$ ), tendo distribuição na amostra em meses conforme apresentado na Tabela 1. Destas 30 pessoas, 16 eram do sexo masculino e 14 do sexo feminino como apresentado na Tabela 2.

**Tabela 1.** Distribuição na amostra das pessoas com SPW por idade

Idade (meses)	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
10,00	1	3,3	3,3
14,00	1	3,3	6,7
26,00	1	3,3	10,0
30,00	1	3,3	13,3
32,00	1	3,3	16,7
36,00	1	3,3	20,0
58,00	1	3,3	23,3
67,00	1	3,3	26,7
70,00	1	3,3	30,0
72,00	1	3,3	33,3
73,00	1	3,3	36,7
75,00	1	3,3	40,0
99,00	1	3,3	43,3
108,00	1	3,3	46,7
114,00	1	3,3	50,0
117,00	1	3,3	53,3
128,00	1	3,3	56,7
131,00	1	3,3	60,0
133,00	1	3,3	63,3
135,00	1	3,3	66,7
140,00	1	3,3	70,0
142,00	1	3,3	73,3
156,00	1	3,3	76,7
161,00	1	3,3	80,0
190,00	1	3,3	83,3
194,00	1	3,3	86,7
195,00	2	6,7	93,3
242,00	1	3,3	96,7
252,00	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

**Tabela 2.** Distribuição na amostra das pessoas com SPW por sexo.

<b>Sexo</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
Masculino	16	53,3	53,3
Feminino	14	46,7	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Na Tabela 3 são descritos indicadores clínico-genéticos do grupo quanto ao diagnóstico. Observa-se que o subtipo mais frequente é deleção com 19 pessoas. Com relação à idade do diagnóstico encontrou-se que a maior parte deles recebeu esse diagnóstico com idade inferior a um ano de idade, 13 pessoas, sendo na sua maioria exames realizados em hospitais públicos, 20 no total.

**Tabela 3.** Distribuição do perfil diagnóstico do grupo de pessoas com SPW.

<b>Variável</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>
<b>Diagnóstico</b>		
Deleção	19	63,3
Dissomia uniparental	8	26,7
Defeito de imprinting	3	10,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>
<b>Idade do diagnóstico</b>		
<1 ano	13	43,3
1-2 anos	2	6,7
2-3 anos	6	20
>3 anos	9	30
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>
<b>Centro de diagnóstico</b>		
Hospital público	20	66,6
Hospital particular	10	33,3
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>

Para a Classificação do nível de atividade física (AF) das pessoas com SPW, seguindo os parâmetros da Organização Mundial da Saúde onde pessoas na faixa etária entre 05 a 17 anos recomenda-se 60 minutos diários de AF moderada/vigorosa e acima de 17 anos recomenda-se 150 minutos semanal (OMS, 2010), sendo que no presente estudo sete participantes estão com idade abaixo da permitida para classificação. Na descrição dos resultados quatro alcançaram o recomendado, 19 não alcançaram o recomendado e sete estão com idade abaixo da classificação conforme apresentado na Tabela 4. Na Tabela 5 são apresentados o tempo gasto por dia com a AF moderada ou vigorosa.

**Tabela 4.** Classificação do nível de atividade física das pessoas com SPW.

AF	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Não alcançou o recomendado	19	63,3	63,4
Alcançou o recomendado	4	13,3	76,7
<b>Total</b>	<b>23</b>	<b>76,7</b>	

Legenda: AF=Atividade Física. Nota: Optou-se por não somar o tempo gasto na educação física escolar, por se tratar de um protocolo Americano que não incorpora esta atividade.

**Tabela 5.** Distribuição do tempo gasto na pratica de AF das pessoas com SPW.

AF (minutos/dia)	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
0,00	10	33,3	33,3
6,43	2	6,7	40,0
8,57	3	10,0	50,0
12,86	1	3,3	53,3
14,29	1	3,3	56,7
15,00	1	3,3	60,0
17,14	2	6,7	66,7
30,00	1	3,3	70,0
32,86	1	3,3	73,3
34,29	2	6,7	80,0
37,14	1	3,3	83,3
42,86	1	3,3	86,7
61,43	1	3,3	90,0
85,71	1	3,3	93,3
120,00	1	3,3	96,7
128,57	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Legenda: AF=Atividade Física



No que se refere a utilização da terapia com GH (hormônio do crescimento) 11 pessoas utilizam atualmente, 5 utilizaram no passado e 14 nunca fizeram uso, conforme apresentado na Tabela 6.

**Tabela 6.** Distribuição da utilização da terapia com GH em pessoas com SPW.

<b>GH</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
Atualmente	11	36,7	36,7
Passado	5	16,7	53,3
Nunca	14	46,7	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Legenda: GH=Hormônio do Crescimento

Com relação à altura das pessoas com SPW variou entre 68 cm e 160,0 cm (M=123, DP= 25), tendo distribuição na amostra conforme apresentado na Tabela 7. No que se refere ao peso, variou entre 7,6 kg e 126 kg, tendo a distribuição apresentado na Tabela 8.

**Tabela 7.** Distribuição da altura das pessoas com SPW.

<b>Altura (m)</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
0,68	1	3,3	3,3
0,77	1	3,3	6,7
0,85	1	3,3	10,0
0,86	1	3,3	13,3
0,95	1	3,3	16,7
0,99	1	3,3	20,0
1,05	1	3,3	23,3
1,06	2	6,7	30,0
1,10	2	6,7	36,7
1,12	1	3,3	40,0
1,13	1	3,3	43,3
1,28	1	3,3	46,7
1,30	2	6,7	53,3
1,31	1	3,3	56,7
1,32	1	3,3	60,0
1,36	1	3,3	63,3
1,40	1	3,3	66,7
1,42	1	3,3	70,0
1,44	1	3,3	73,3

1,45	2	6,7	80,0
1,48	2	6,7	86,7
1,49	1	3,3	90,0
1,50	1	3,3	93,3
1,56	1	3,3	96,7
1,60	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

**Tabela 8.** Distribuição do peso das pessoas com SPW

<b>Peso (Kg)</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
7,60	1	3,3	3,3
10,00	1	3,3	6,7
11,00	1	3,3	10,0
13,60	1	3,3	13,3
14,00	1	3,3	16,7
14,50	1	3,3	20,0
17,60	1	3,3	23,3
20,00	2	6,7	30,0
22,00	1	3,3	33,3
24,00	1	3,3	36,7
31,00	1	3,3	40,0
36,00	1	3,3	43,3
37,00	1	3,3	46,7
37,70	1	3,3	50,0
38,00	1	3,3	53,3
39,00	1	3,3	56,7
41,00	1	3,3	60,0
45,00	1	3,3	63,3
47,00	1	3,3	66,7
69,00	1	3,3	70,0
72,00	1	3,3	73,3
77,00	1	3,3	76,7
81,00	1	3,3	80,0
88,00	1	3,3	83,3
90,00	1	3,3	86,7
97,00	1	3,3	90,0
98,00	1	3,3	93,3
110,00	1	3,3	96,7
126,00	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

O percentil do IMC das pessoas com SPW, verifica-se que destas 30 pessoas, 8 estão com percentil classificado como Eutrofia, 2 pessoas com percentil classificada como Sobrepeso, 5 com percentil classificado como Obesidade e 15 com percentil classificado como Obesidade Mórbida, sendo utilizado referencial infantil (OMS, 2012) e adulto (OMS, 2010), na presente amostra conforme apresentado na Tabela 9.

**Tabela 9.** Distribuição do percentil por IMC das pessoas com SPW

Percentil *	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
25	2	6,7	6,7
50	3	10,0	16,7
75	3	10,0	26,7
85	2	6,7	33,3
97	5	16,7	50,0
99	15	50,0	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Legenda: \* ( $\geq$  Percentil 3 e  $<$  Percentil 85 = Eutrofia), ( $\geq$  Percentil 85 e  $<$  Percentil 97 = Sobrepeso), ( $\geq$  Percentil 97 e  $\leq$  Percentil 99,9 = Obesidade) e ( $>$  Percentil 99,9 = Obesidade mórbida).

Com relação da caracterização dos pais, a mostra foi composta por 25 mães biológicas e 5 pais biológicos conforme Tabela 10. Este grupo apresentou idade entre 23 e 56 anos ( $M=40,4$ ,  $DP=7,8$ ), sendo possível verificar a distribuição da amostra na Tabela 11.

**Tabela 10.** Distribuição na amostra dos pais por sexo.

Sexo	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Masculino	5	16,7	16,7
Feminino	25	83,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

**Tabela 11.** Distribuição na amostra dos pais por idade

Idade	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
23	1	3,3	3,3
26	1	3,3	6,7
29	1	3,3	10,0
33	2	6,7	16,7
34	2	6,7	23,3
35	1	3,3	26,7
36	2	6,7	33,3
37	1	3,3	36,7
38	2	6,7	43,3
41	2	6,7	50,0
42	3	10,0	60,0
43	3	10,0	70,0
46	1	3,3	73,3
47	2	6,7	80,0
48	2	6,7	86,7
50	1	3,3	90,0
51	2	6,7	96,7
56	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Com relação ao estado civil dos pais, dos 30 participantes, 21 eram casados, 4 separados e 5 solteiros conforme apresentado na Tabela 12. O nível de escolaridade dos pais chama atenção o fato de mais de 58 % da amostra possuírem superior completo ou pós-graduação, Tabela 13.

**Tabela 12.** Distribuição por estado civil dos pais na amostra.

Estado Civil	Frequência	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Casado (a)	21	70,0	70,0
Separado (a)	4	13,3	83,3
Solteiro (a)	5	16,7	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

**Tabela 13.** Distribuição por nível de escolaridade dos pais na amostra.

<b>AF</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
Fund.1 e Fund. 2 Incomp.	1	3,2	3,3
Fund.2 Comp e Ens. Médio Incomp.	3	9,7	13,3
Ens. Médio e Sup. Incomp.	8	25,8	40,0
Superior	13	41,9	83,3
Especialização	3	9,7	93,3
Mestrado	2	6,5	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Legenda: AF=Atividade Física

O nível socioeconômico dos participantes pela classificação da Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP, 2008) variou entre a classe A até a classe D, podendo ser consultada a distribuição na Tabela 14. Já a distribuição demográfica apresentou um maior número de participantes do estado de São Paulo, conforme Tabela 15. Sendo que 24 dos participantes possuíam sistema de atendimento de saúde privado e 6 utilizavam o atendimento de saúde público conforme Tabela 16.

**Tabela 14.** Distribuição por nível socioeconômico dos pais na amostra.

<b>Nível socioeconômico</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
A 11037,00 >	9	30,0	30,0
B1 = 11036,99 - 6006,00	1	3,3	33,3
B2 = 6005,99 - 3118,00	7	23,3	56,7
C1 = 3117,99 - 1865,00	5	16,7	73,3
C2 = 1864,99 - 1277,00	4	13,3	86,7
D = 1276,99 - 895,00	4	13,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

**Tabela 15.** Distribuição por região demográfica dos pais na amostra.

<b>Estado</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
São Paulo	20	66,7	66,7
Rio de Janeiro	5	16,7	83,3
Rio Grande do Sul	3	10,0	93,3
Paraíba	1	3,3	96,7
Minas Gerais	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

**Tabela 16.** Distribuição por sistema de atendimento de saúde dos pais na amostra.

<b>Atendimento de Saúde</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
Privado	24	80,0	80,0
Publico	6	20,0	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Em relação ao nível de atividade física recomendado dos pais, seguindo-se os parâmetros da Organização Mundial da Saúde onde pessoas acima de 17 anos recomenda-se 150 minutos semanal (OMS, 2010), foi descrito como resultados que 17 estavam abaixo do recomendado e 13 estavam acima do recomendado, podendo ser consultado na Tabela 17. Sendo que os pais tinham IMC entre 19,04 e 36,7 (M=26, DP=4,9) conforme Tabela 18.

**Tabela 17.** Distribuição por nível de AF recomendado dos pais na amostra.

<b>Nível de AF</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem cumulada</b>
≤ 149 min	17	56,7	56,7
≥ 150 min	13	43,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

Legenda: AF=Atividade Física

**Tabela 18.** Distribuição do IMC dos pais na amostra.

<b>IMC</b>	<b>Frequência</b>	<b>Porcentagem</b>	<b>Porcentagem acumulada</b>
19,04	1	3,3	3,3
19,94	1	3,3	6,7
20,08	1	3,3	10,0
20,31	1	3,3	13,3
20,55	1	3,3	16,7
20,96	1	3,3	20,0
21,47	1	3,3	23,3
21,91	1	3,3	26,7
22,59	1	3,3	30,0
23,23	1	3,3	33,3
23,94	1	3,3	36,7
24,01	1	3,3	40,0
25,10	1	3,3	43,3
25,62	1	3,3	46,7
25,83	1	3,3	50,0
25,97	1	3,3	53,3
26,03	1	3,3	56,7
26,22	1	3,3	60,0
26,45	1	3,3	63,3
26,56	1	3,3	66,7
26,62	1	3,3	70,0
26,73	1	3,3	73,3
27,06	1	3,3	76,7
29,76	1	3,3	80,0
30,04	1	3,3	83,3
32,66	1	3,3	86,7
34,43	1	3,3	90,0
34,60	1	3,3	93,3
35,35	1	3,3	96,7
36,73	1	3,3	100,0
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	

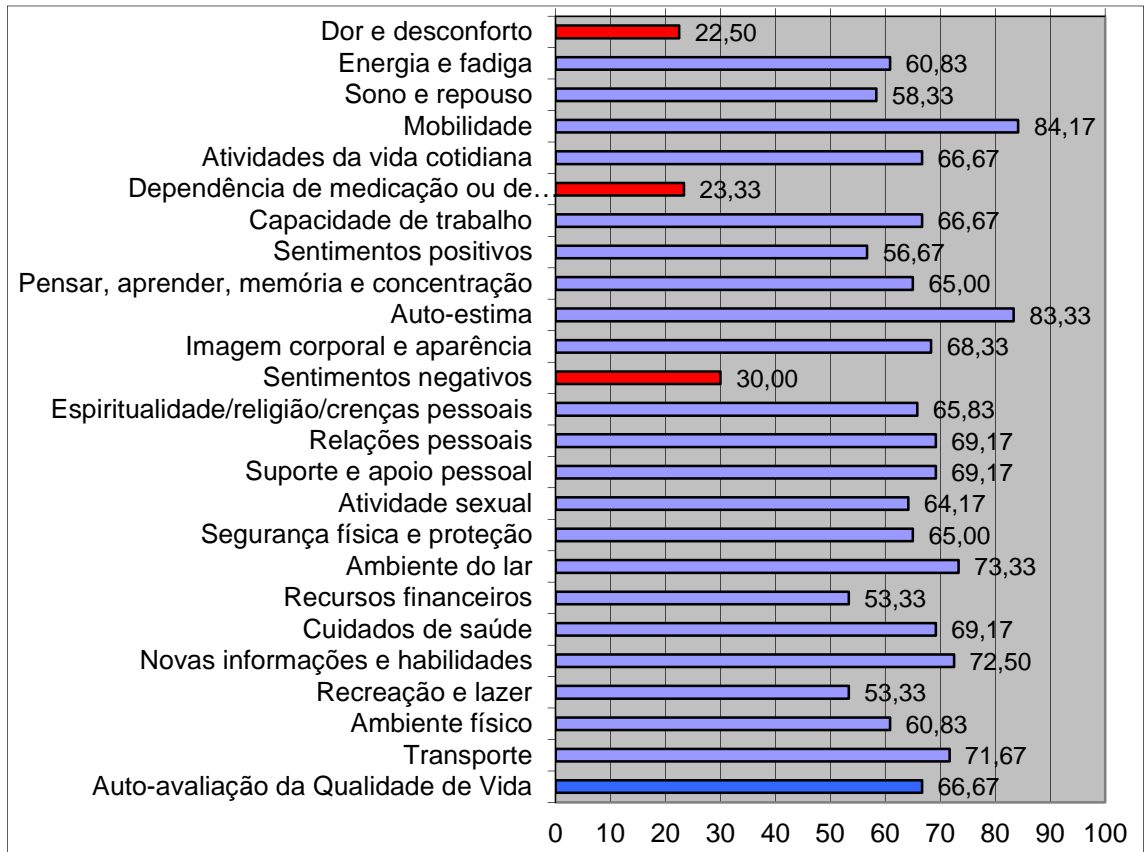
Legenda: IMC = Índice de Massa Corporal

Com relação à percepção de qualidade de vida, observa-se de modo geral que a amostra estudada demonstra indicação de valores mais baixos relacionados a “sono e repouso”, “sentimentos positivos”, “recursos financeiros” e “recreação e lazer” (Figura 1). Esses valores impactam na redução dos domínios das “relações sociais” e “meio ambiente” (Figura 2).

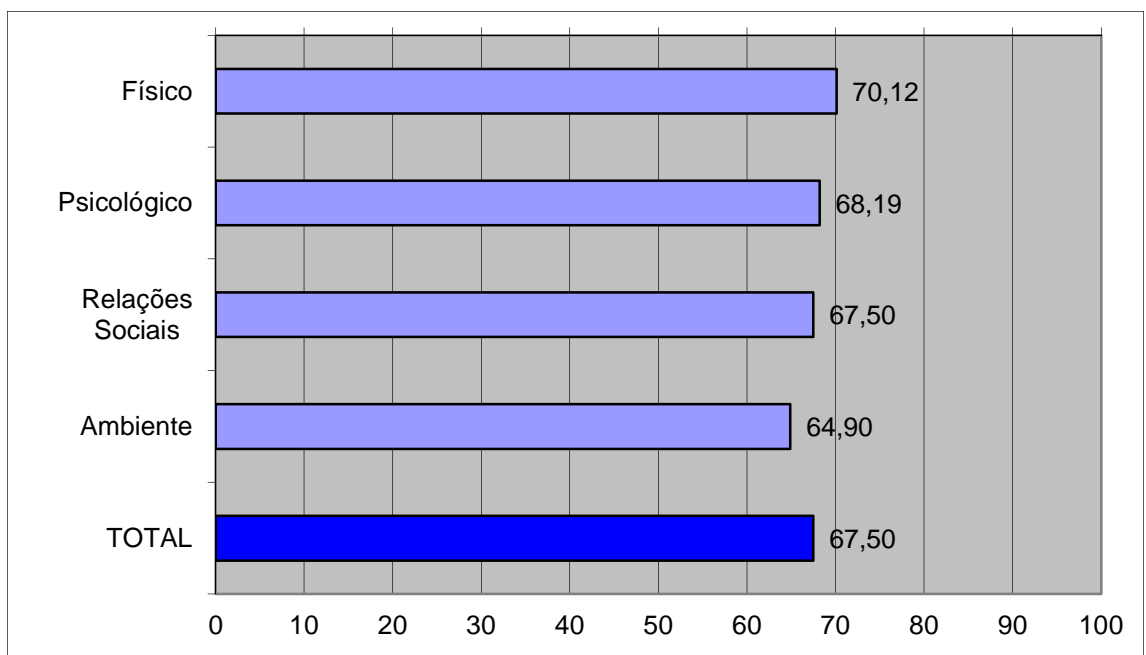
No entanto como são domínios, não significa que quanto menor pior, este instrumento apresenta também resultados invertidos como os grifados (“dor e

desconforto”, “dependência de medicação” e “sentimentos negativos”), neste caso quanto menor o valor melhor a percepção de qualidade de vida.

Referente aos problemas de comportamento dos filhos com SPW relatados pelos pais e obtidos com aplicação do instrumento BPM, os dados foram tratados com uma análise dos somatório dos problemas totais.



**Figura 1:** Índices relacionados a cada pergunta do Whoqol-bref para a amostra



**Figura 2:** Domínios do Whoqol-bref para a amostra



Uma vez conhecida a descrição dos resultados da amostra e suas diferentes características avaliadas, serão apresentados os resultados das análises de correlação do presente estudo. Para tanto, serão retomados os objetivos específicos para facilitar a apresentação dos resultados e posterior discussão. O primeiro objetivo de correlação deste estudo foi avaliar o nível de atividade física dos pais, dos filhos e sua associação com indicadores de problemas de comportamento e qualidade de vida familiar. Para atingir este objetivo, foram realizadas análises de correlação de Spearman entre nível de AF dos pais, o nível de AF das pessoas com SPW, com o Breve Monitor de Problemas – Formulário para Pais de Crianças e Adolescentes (BPM-P), (ACHENBACH; RESCORLA, 2001) e com o WHOQOL-bref, (FLECK et al., 2000). Serão consideradas diferenças estatisticamente significantes aqueles com valores de  $p < 0,05$ , entretanto aqueles valores de  $p$  entre 0,05 e 0,10 serão analisados como indicativos de possíveis significâncias em função da variabilidade da amostra estudada (por exemplo, grande extensão da faixa etária e diferenças socioeconômicas).

Os coeficientes obtidos para correlação da AF dos pais e das pessoas com SPW com os índices de problemas de comportamentos não foram estatisticamente significantes ( $p = 0,412$  e  $p = 0,322$ , respectivamente).

No que se refere aos coeficientes obtidos para AF das pessoas com SPW com a qualidade de vida familiar, apresentaram correlações estatisticamente significativas negativa ( $p = 0,060$ ,  $\rho = -0,397$ ) com o domínio social, assim quanto maior o nível de AF das pessoas com SPW, menor a qualidade de vida dos pais no domínio social. Os coeficientes obtidos para AF dos pais com a qualidade de vida familiar não foram estatisticamente significantes ( $p > 0,05$ ), conforme apresentado na Tabela 19.

**Tabela 19.** Análise de correlações entre as variáveis prática de AF dos pais e filhos, qualidade de vida e problemas de comportamento.

		BPM	WHO_1	WHO_2	WHO_3	WHO_4	RENDA	AF_FILHO	AF_PAIS
<b>BPM</b>	Coeficiente de Correlação	1.000	0,001	-0,084	-0,376	-0,265	-0,203	0,216	-0,165
	P - valor		0,998	0,678	0,053	0,181	0,341	0,322	0,412
	N		27	27	27	27	24	23	27
<b>WHO_1</b>	Coeficiente de Correlação		1.000	0,677**	0,176	0,706**	0,131	-0,014	0,100
	P - valor			0,000	0,352	0,000	0,524	0,950	0,599
	N			30	30	30	26	23	30
<b>WHO_2</b>	Coeficiente de Correlação			1.000	0,392*	0,612**	0,191	0,060	0,219
	P - valor				0,032	0,000	0,350	0,785	0,245
	N				30	30	26	23	30
<b>WHO_3</b>	Coeficiente de Correlação				1.000	0,344	0,439 <sup>†</sup>	<b>-0,397</b>	0,119
	P - valor					0,062	0,025	<b>0,060</b>	0,531
	N					30	26	<b>23</b>	30
<b>WHO_4</b>	Coeficiente de Correlação					1.000	0,257	-0,073	0,219
	P - valor						0,204	0,740	0,244
	N						26	23	30
<b>RENDA</b>	Coeficiente de Correlação						1.000	0,076	0,097
	P - valor							0,742	0,638
	N							21	26
<b>AF_FILHO</b>	Coeficiente de Correlação							1.000	-0,011
	P - valor							.	0,959
	N								23
<b>AF_PAIS</b>	Coeficiente de Correlação								1.000
	P - valor								
	N								

Legenda: \*p < 0,05; \*\* p ≤ 0,01; p = nível de significância; n = números de participantes que responderam os instrumentos; BPM = Breve Monitor de Problemas; who\_1 = domínio físico; who\_2 = domínio psicológico; who\_3 = domínio relações sociais; who\_4 = domínio meio ambiente; AF = atividade física. Nota: Três participantes não responderam o BPM e sete das pessoas com SPW não foram classificadas referente ao nível de atividade física.

Para contemplar o segundo objetivo específico de correlação do trabalho, o qual é avaliar a qualidade de vida dos pais e sua associação com indicadores socioeconômicos e de incidência de problema de comportamento; foram realizadas análises de correlação de Spearman entre os escores de qualidade de vida do WHOQOL-bref, nos quatro domínios (FLECK et al., 2000) e nível socioeconômico.

Sendo apresentada correlações estatisticamente significativas positiva no domínio social da qualidade de vida com o nível socioeconômico, assim quanto maior a renda, maior a qualidade de vida no domínio social (p= 0,025, p =0,439), apresentado na Tabela 20.

Os coeficientes de correlação obtidos para nível socioeconômico com incidência de problemas de comportamento não foram estatisticamente significantes ( $p = 0,341$ ), conforme apresentado na Tabela 21.

**Tabela 20.** Análise de correlações entre as variáveis qualidade de vida do WHOQOL-bref e Nível Socioeconômico.

Spearman		RENDA	WHO_1	WHO_2	WHO_3	WHO_4
RENDA	Coeficiente de Correlação	1,000	0,131	0,191	0,439*	0,257
	P - valor	.	0,524	0,350	0,025	0,204
	N		26	26	26	26
WHO_1	Coeficiente de Correlação		1,000	0,677**	0,176	0,706**
	P - valor		.	0,000	0,352	0,000
	N			30	30	30
WHO_2	Coeficiente de Correlação			1,000	0,392*	0,612**
	P - valor			.	0,032	0,000
	N				30	30
WHO_3	Coeficiente de Correlação				1,000	0,344
	P - valor				.	0,062
	N					30
WHO_4	Coeficiente de Correlação					1,000
	P - valor					.
	N					

Legenda: \* $p < 0,05$ ; \*\*  $p \leq 0,01$ ;  $p$  = nível de significância;  $n$  = números de participantes que responderam os instrumentos; who\_1 = domínio físico; who\_2 = domínio psicológico; who\_3 = domínio relações sociais; who\_4 = domínio meio ambiente e nível sócio econômico. Nota: Quatro participantes não responderam o instrumento referente ao nível sócio econômico.

**Tabela 21.** Análise de correlações entre as variáveis nível socioeconômico e incidência de problemas de comportamento.

Spearman		BPM	RENDA
BPM	Coeficiente de Correlação	1,000	-0,203
	P - valor	.	0,341
	N		24
RENDA	Coeficiente de Correlação		1,000
	P - valor		.
	N		

Legenda: \* $p < 0,05$ ; \*\*  $p \leq 0,01$ ;  $p$  = nível de significância;  $n$  = números de participantes que responderam os instrumentos; BPM = Breve Monitor de Problemas e nível sócio econômico. Nota: Seis participantes não responderam os dois instrumentos.

Portanto, ainda para se atingir o segundo objetivo de correlação proposto para avaliar a relação da incidência de problemas de comportamento com a qualidade de vida familiar: foram realizadas análises de correlação de Spearman entre os escores de qualidade de vida do WHOQOL-bref, nos quatro domínios (FLECK et al., 2000), com o Breve Monitor de Problemas – Formulário para Pais de Crianças e Adolescentes (BPM-P), (ACHENBACH; RESCORLA, 2001, sendo apresentada correlações estatisticamente significativas negativa ( $\rho = 0,053$ ,  $\rho = -0,376$ ) no domínio social da qualidade de vida com a incidência de problemas de comportamento, assim quanto menor a incidência de problemas de comportamento, maior a qualidade de vida no domínio social, apresentado na Tabela 22.

**Tabela 22.** Análise de correlações entre as variáveis qualidade de vida do WHOQOL-bref e incidência de problemas de comportamento do BPM-P.

Spearman		BPM	WHO_1	WHO_2	WHO_3	WHO_4
BPM	Coeficiente de Correlação	1,000	0,001	-0,084	-0,376	-0,265
	P - valor	.	0,998	0,678	0,053	0,181
	N		27	27	27	27
WHO_1	Coeficiente de Correlação		1,000	0,677**	0,176	0,706**
	P - valor		.	0,000	0,352	0,000
	N			30	30	30
WHO_2	Coeficiente de Correlação			1,000	0,392*	0,612**
	P - valor			.	0,032	0,000
	N				30	30
WHO_3	Coeficiente de Correlação				1,000	0,344
	P - valor				.	0,062
	N					30
WHO_4	Coeficiente de Correlação					1,000
	P - valor					.
	N					

Legenda: \* $p < 0,05$ ; \*\*  $p \leq 0,01$ ;  $p$  = nível de significância;  $n$  = números de participantes que responderam os instrumentos; BPM = Breve Monitor de Problemas; who\_1 = domínio físico; who\_2 = domínio psicológico; who\_3 = domínio relações sociais; who\_4 = domínio meio ambiente. Nota: Três participantes não responderam o BPM.

## **6 – DISCUSSÃO**

## 6- DISCUSSÃO

A SPW apresenta como principais características uma severa hipotonia, atraso no desenvolvimento global (motor e cognitivo), deficiência intelectual, hiperfagia e obesidade. De fato, a SPW é a síndrome genética mais comumente associada à obesidade, assim como descrito nos resultados deste trabalho, observou-se que 50% da presente amostra foi classificada com obesidade mórbida, apresentando um percentil do IMC acima de 99, se equiparando aos dados sobre SPW da literatura. Miller e colaboradores (2013) e Quaino e colaboradores (2012), relatam que as crianças com SPW têm um previsível padrão de ganho de peso, com início da obesidade, ainda na infância, e agravamento à medida que se tornam adolescentes. Obesidade causada pela hiperfagia, sendo 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 (MCALLISTER et al., 2011; HOLSEN et al., 2012).

Em relação ao subtipo mais frequente neste estudo, a deleção com 19 casos relatados foi a mais presente (com 63%), indo ao encontro da literatura. Cassidy e Driscoll (2009) relatam que em torno de 70% dos casos de SPW, há a presença da deleção paterna da região cromossômica 15q11-q13.

Verificou-se que apenas quatro pessoas (13%) com SPW alcançaram o nível de AF recomendável, confirmando a baixa aderência desta população a programas de AF. Ho e Dimitropoulos (2010) identificaram que os problemas no perfil cognitivo e comportamental apresentado na síndrome estão entre os maiores obstáculos para a participação em um programa de AF em crianças e adultos com SPW. Rubin e colaboradores (2012a) observaram que o tempo dispensado na AF, deslocamento até o local para prática e recurso financeiro, são as maiores barreiras percebidas e relatadas pelos pais de crianças com SPW na adesão de um programa de AF. Ren e colaboradores (2003) citam, em seu trabalho, três fatores que dificultam a participação de pessoas com SPW em programas de AF, a obesidade, que limita a criança na exploração do meio ambiente; a deficiência cognitiva, que leva à falta de motivação, apatia e a hipotonia, que gera uma instabilidade articular, e dificuldade de locomoção.

Em relação ao nível de atividade física dos pais, observou-se que 13, ou seja, quase 50% dos pais atingiram o recomendado pela Organização Mundial de Saúde, que é de 150 minutos na semana. Sendo assim, o presente estudo não confirmou a hipótese de que quanto maior o nível de atividade dos pais, maior o número de adesão

a AF dos filhos (BAUER et al., 2008). Segundo Rubin e colaboradores (2014) estimular a prática de AF no ambiente doméstico, conduzido por pais, e utilizando diferentes recursos, parecem ter grande potencial para controle do peso corporal e desenvolvimento físico e mental na SPW.

Outro resultado importante foi que, mesmo com a literatura indicando os benefícios da terapia de hormônio de crescimento (GH) para as pessoas com SPW, este estudo apontou que 14 pessoas (47%) nunca utilizaram desta terapia. Tal fato pode ter correlação a outra característica importante observada, neste trabalho, que aponta baixa estatura para cada faixa etária. Segundo Cimolin e colaboradores (2011) e Jin (2012) pessoas com SPW apresentam baixa produção do GH, refletindo com frequência, em alterações no crescimento, levando a uma estatura abaixo da média nas crianças com a síndrome. Reconhecendo o importante número de pacientes com SPW que apresentam deficiência de GH é indicado, desde a infância, a utilização destes hormônios, proporcionando melhora da relação entre a massa magra e massa gorda, com restabelecimento da atividade física, da força muscular e da qualidade de vida (BERTELLA et al., 2007; CIMOLIN et al., 2011). Quaid e colaboradores (2012) divulgaram um estudo de seguimento de medidas corporais em um grupo de 35 pessoas com SPW. Nesse estudo os autores verificaram um ganho expressivo de peso nas crianças entre 6 e 10 anos de vida chegando à média de 30 kg, sendo este ganho discretamente menor no grupo que usava hormônio do crescimento.

A utilização da terapia com hormônio do crescimento na SPW, por alguns anos, foi colocada em dúvida pela possibilidade de estar associada ao agravamento da escoliose (DE LIND VAN WIJNGAARDEN et al., 2009) e a morte súbita (TAUBER et al., 2008). Porém tais hipóteses não foram confirmadas (BAKKER et al., 2013; MURAKAMI et al., 2012) e, recentemente, um grupo de especialistas elaborou um guia para a terapia com GH na SPW (DEAL et al., 2013).

Como foi descrito nos resultados da presente pesquisa, observou-se uma redução na qualidade de vida, relatada pelos pais, especialmente no domínio das relações sociais, associadas ao aumento da prática de AF do filho. A hipótese para este resultado é a de que, devido à dedicação integral dos pais nos cuidados com os filhos, como o tempo dispensado em levar e acompanhar o filho na AF, faça com que diminua a percepção da qualidade de vida dos pais. Sabemos que para atender a demanda que um filho com SPW impacta na família não está ligada somente ao tempo dispensado na AF, ou seja soma-se a isso as diversas consultas, terapias, falta de apoio, falta de informação, gerando um estresse que afeta diretamente a percepção

de qualidade de vida destas famílias. Estes resultados sugerem uma AF conjunta, investimento em programas de AF com a participação de pai e filho, que integrem a família e uma melhor assistência em atendimentos tanto para os filhos como aos pais. Rubin e colaboradores (2014) ressaltam a importância da prática de AF conduzida por pais no controle do peso e desenvolvimento de crianças com SPW.

Contrariamente ao esperado, os resultados não apresentaram uma correlação significativa entre o nível de AF do pai com a qualidade de vida familiar, e também, com o aumento da participação dos filhos na prática da AF. Estudos anteriores relatam tais benefícios, como descrito por Bauer e colaboradores (2008), os pais desempenham um papel fundamental na AF de seus filhos, por meio, da oferta de oportunidades, incentivá-los em atividades esportivas e, principalmente, do exemplo, os pais envolvidos em uma AF regular aumentam significativamente as chances dos filhos se tornarem mais ativos. Hallal e colaboradores (2007) apresentam grande associação entre estilo de vida ativo, menor risco de morte, e melhor qualidade de vida, além da atividade física ser uma importante forma de prevenção no desenvolvimento das doenças crônico-degenerativas.

Outra hipótese que não se confirmou no presente estudo, foi a associação entre o nível de AF das pessoas com SPW com uma possível diminuição nos problemas de comportamento. Uma possível resposta para estes resultados é de que, por conta de grande parte da amostra serem sedentárias, sendo que apenas quatro pessoas alcançaram o recomendado pela Organização Mundial da Saúde de AF diária e sete estão com idade abaixo da classificação da AF, assim não seria possível obter uma correlação significativa. Este número considerável da amostra que não foram classificadas devido à idade, somando aos que não alcançaram o recomendado de AF diária, levantam um questionamento da importância que uma intervenção precoce poderia fazer no futuro destas pessoas, o quão importante pode ser na vida dessas crianças o simples brincar, estímulo ao movimento a prática de AF. Segundo Dykens, (2012) estimular a prática de AF e lazer para pessoas com SPW é de grande importância, devido a relação positiva que demonstra com a habilidade de comunicação, habilidade de vida diária e socialização.

Como foi descrito nos resultados do presente estudo, observou-se uma redução na qualidade de vida, relatada pelos pais, especialmente no domínio das relações sociais, associadas ao aumento de problemas de comportamento observados no BPM. Wulffaert e colaboradores (2010) estudaram o estresse materno em famílias com crianças com SPW, e relataram que o apoio profissional aos



familiares é essencial, pois existe alto nível de estresse em mães de pessoas com a síndrome, interferindo diretamente na percepção de qualidade de vida. Skokauskas e colaboradores (2012) descreveram que os pais de crianças com SPW podem desenvolver sintomas de ansiedade, mas que uma vez que são instruídos sobre como manejar esses problemas, muitos desses sintomas de fundo emocional desaparecem, pois aprendem a identificar os problemas a serem resolvidos, diminuindo as somatizações.

A literatura indica que pais de crianças com deficiência intelectual, como no caso da SPW, estão mais suscetíveis a problemas emocionais como ansiedade, depressão e estresse, quando comparados a outros pais com filhos sem essa deficiência (MIETTINEN, 2012; DARBYSHIRE; KROESE, 2012).

Mesquita e colaboradores (2014) compararam 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. Foi descrito por esses autores que o grupo de acesso restrito ao alimento apresentou maior número de problemas comportamentais. Segundo Ho e Dimitropoulos (2010), os familiares e cuidadores desempenham um papel importante no manejo das alterações de comportamento e controle da ingestão alimentar de pessoas com SPW, podendo com este conhecimento e manejo adequado, amenizar o nível de estresse dessas famílias.

Os resultados obtidos na amostra suscitam questionamentos, considerando-se que a sintomatologia cardinal da doença é a hiperfagia, percebe-se que, somente a perda de peso parece não ser a única alternativa em termos de intervenção. Segundo Mesquita e colaboradores (2014) apenas intervenções 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. 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 (JAUREGI et al., 2013; MILLER et al., 2013).

A percepção de qualidade de vida dos pais apresentou correlação estatisticamente significativa positiva com o nível socioeconômico. Portanto, observou-se um aumento da percepção da qualidade de vida, relatada pelos pais, especialmente no domínio das relações sociais, com associação a uma maior renda. Família com mais recursos econômicos garante acesso a serviços de saúde e equipe

especializada que pode orientá-los no manejo das dificuldades associadas à síndrome. Segundo Galvão e colaboradores (2004), no caso específico da qualidade de vida relacionada à saúde, foi observado, que sua apreciação está vinculada, entre outros fatores, à condição socioeconômica dos pacientes, sendo que baixos índices de renda per capita estariam relacionados com baixos escores de qualidade de vida. Corroborando com este resultado Mastropietro e colaboradores (2010) observaram que a variável renda foi significativamente associada com qualidade de vida, sentimento de competência pessoal e ajustamento psicológico do paciente.

## **7-CONCLUSÃO**

## **7- CONCLUSÃO**

Foi possível verificar ao final desse estudo uma associação não esperada, entre aumento do nível de AF do filho e a redução da qualidade de vida relatada pelos pais no domínio social. A hipótese para este resultado é a de que, devido à dedicação integral dos pais nos cuidados dos filhos e o tempo dispensado em levar e acompanhar o filho na AF, faça com que diminua a percepção da qualidade de vida dos pais.

Também foi demonstrado que, quanto menor a descrição de problemas de comportamento dos filhos, maior a percepção de qualidade de vida dos pais, especialmente no domínio social.

Além disso, foi possível observar efeitos positivos associados à condição socioeconômica com uma maior percepção de qualidade de vida dos pais, especialmente no domínio social.

Podemos concluir sobre a importância de se investir em programas de AF precoce, em conjunto, onde pais e filhos participem juntos das atividades. Os resultados reforçam a importância de se considerar a família no tratamento de pessoas com SPW, bem como na prevenção das principais características e sintomas da síndrome.

### **Limitações do estudo e recomendações futuras**

Considera-se que essa pesquisa contribuiu consideravelmente para o aumento das informações sobre as características e perfil das pessoas SPW e seus familiares, sendo importante o conhecimento destes dados no direcionamento de políticas públicas, protocolo de cuidados que envolvam ações interdisciplinares.

Por outro lado, algumas limitações do estudo devem ser consideradas: a) o baixo número de participantes pôde limitar o poder estatístico e as generalizações; b) o fato de se ter como informante apenas um cuidador, podendo limitar o acesso a informações; c) não foi somado o tempo gasto na educação física escolar; d) variáveis ambientais não controladas, principalmente na coleta via telefone.

No Brasil, continuam sendo escassos estudos sobre atividade física, problemas de comportamentos e qualidade de vida específicos na SPW. Justificando-se a necessidade de trabalhos futuros que ampliem a divulgação das características da síndrome e de estratégias de intervenção interdisciplinares, que envolvam AF, controle nutricional e manejo comportamental, direcionadas a pessoas com SPW. Por fim, faz-se necessário também investigar os benefícios de uma intervenção precoce e o porquê desta resistência a prática da AF.

## **8 – REFERÊNCIAS**

## REFERÊNCIAS

- ABEP Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa – 2008. Dados com base no levantamento Socioeconômico de 2005 – IBOPE. Disponível em: [http://www.abep.org/codigosguias/criterio\\_brasil\\_2008.pdf](http://www.abep.org/codigosguias/criterio_brasil_2008.pdf). Acesso em: 14 de outubro de 2015.
- ACHENBACH, T. M.; RESCORLA, L. A. Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles. Burlington: University of Vermont, **Research Center for Children, Youth, and Families**, 2001.
- ALLEN, K. MANAGING. G. Prader–Willi syndrome in families: an embodied exploration. **Social Science & Medicine**, 72 (4), 460-468, 2011.
- ALTINTAS, A.; ASCI, F. H. (2008). Physical self-esteem of adolescents with regard to physical activity and pubertal status. **Pediatr Exerc Sci**, 20(2), 142-156.
- AMARO, A. S. **Efeitos de um programa de treinamento físico sobre indicadores de aptidão física em duas crianças com síndrome de Prader Willi**. 2013. 107 f. (Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento). Programa de Pós Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento, Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo.
- BALABAN, G.; SILVA, G. A. P. Protective effect of breastfeeding against childhood obesity. **J Pediatr**, v.80, n.1, p.7-16, 2004.
- BARTLO, P.; KLEIN, P. J. Physical Activity Benefits and Needs in Adults with Intellectual Disabilities: Systematic Review of the Literature. **American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities**, v. 116, n. 3, p. 220-232, maio. 2011.
- BAUER, K. W., Nelson, M. C., Boutelle, K. N., & Neumark-Sztainer, D. Parental influences on adolescents' physical activity and sedentary behavior: longitudinal findings from Project EAT-II. **Int J Behav Nutr Phys Act**, 5, 12, 2008.
- BAKKER, N. E. et al. Eight years of growth hormone treatment in children with Prader-Willi syndrome: maintaining the positive effects. **The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism**, v. 98, n. 10, p. 4013-4022, 2013.
- BERTELLA, L. et al. **Quality of life and psychological well-being in GH-treated, adult PWS patients: a longitudinal study**. *J Intellect Disabil Res*. 51:302-11, 2007.
- BIZZARRI, C. et al. Children with Prader-Willi syndrome exhibit more evident meal-induced responses in plasma ghrelin and peptide YY levels than obese and lean children. **Eur J Endocrinol**, v.162, n.3, p.499-505, 2010
- BORDIN, I. A. et al. Child Behavior Checklist (CBCL): Youth Self-Report (YSR) and Teacher's Report Form (TRF): an overview of the development of the original and Brazilian versions. **Cadernos de Saúde Pública**, v.29, n.1, p.13-28, 2013.
- BOUCHARD, C. et al. A Method to Assess Energy Expenditure in Children and Adults. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 37, p. 461-467, 1983.

- BOYLE S. E. et al. Physical activity, quality of life, weight status and diet in adolescents. **Qual Life res**: 15-26, 2010.
- BUTLER, M. G. et al. Energy Expenditure and Physical Activity in Prader – Willi Syndrome : Comparison With Obese Subjects. **American Journal Human Genetics**, v. 143A, p. 449–459, 2007.
- BUTLER, J. V. et al. The transition between the phenotypes of Prader-Willi syndrome during infancy and early childhood. **Developmental Medicine & Child Neurology**, v. 52, n. 6, p. e88-e93, 2010.
- BUTLER, M. G. et al. Growth standards of infants with Prader-Willi syndrome. **Pediatrics**, v.127, n.4, p.687-695, 2011.
- CAMPBELL S. Múltiplas faces da inclusão. **Rio de Janeiro, RJ**: Wak Ed. pag. 135, 2009.
- CAPODAGLIO, P. et al. Strength Characterization of Knee Flexor and Extensor Muscles in Prader-Willi and Obese Patients. **BMC Musculoskeletal Disorders**, v. 10, p. 47-55, jan. 2009.
- CARVALHO, D. R. et al. Therapeutical approach of obesity in Prader-Willi Syndrome. **Arquivos Brasileiros Endocrinologia & Metabologia**, v.51, n.6, p.913-919, 2007.
- CASPERSEN, C. J.; POWELL, K. E.; CHRISTENSON, G. M. Physical activity, exercise, and physical fitness: definitions and distinctions for health-related research. **Public health reports**, v. 100, n. 2, p. 126, 1985.
- CASSIDY, S. B. et al. Prader-Willi syndrome. **Genetics in Medicine**, v. 14, n. 1, p. 10–26, jan. 2012.
- CASSIDY, S. B.; SCHWARTZ, S. Prader Willi Syndrome. **Gene Reviews**. Seattle: University of Washington, 2009.
- CASSIDY, S. B.; DRISCOLL, D. J. Prader Willi syndrome. **Eur J Hum Genet**, v.17, n.1, p.3-13, 2009.
- CHRISTOFARO, D.G. et al. Efeitos da duração do exercício aeróbio sobre as respostas hipotensivas agudas pós-exercício. **Revista da SOCERJ**. v. 21, n.6, p.404-408, 2008.
- CIMOLIN, V. et al. Gait pattern in two rare genetic conditions characterized by muscular hypotonia: Ehlers-Danlos and Prader-Willi Syndrome. **Research in Developmental Disabilities**, v 32, n.5, p. 1722-1728, 2011.
- CRAIG, C. L. et al. and the IPAQ Consensus Group and the IPAQ Reliability and Validity Study Group. International Physical Activity Questionnaire (IPAQ): 12-country reliability and validity. **Med Sci Sports Exerc**, v. 35, p. 1381-1395, 2003.
- CRAIG, C. L. et al. Twenty year trends in physical activity among Canadian adults. **Can J Public Health**, 95(1): 59-63, 2004.

DARBYSHIRE, L.V.; KROESE, B.S. Psychological well-being and social support for parents with intellectual disabilities: risk factors and interventions. **Journal of Policy and Practice in intellectual disabilities**, 9(1), 40-52, 2012.

DEAL, C.L. et al. Summary: consensus guidelines for recombinant human growth hormone therapy in Prader-Willi Syndrome. **The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism**, p.1-19, 2013.

DE LIND VAN WIJGAARDEN, R.F.A et al. Randomized controlled trial to investigate the effects of growth hormone treatment on scoliosis in children with Prader-Willi Syndrome. **The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism**, v. 94, n.4, p.1274-1280, abr. 2009.

DYKENS, E.; SHAH, B. Psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: epidemiology and management. **CNS Drugs**, v.17, n.3, p.167-178, 2003.

DYKENS, E. M. Maladaptive and compulsive behavior in Prader-Willi syndrome: new insights from older adults. **Am J Ment Retard**, 109:142–153, 2004.

DIMITROPOULOS A.; FEURER I.D.; BUTLER M.G. Thompson T: Emergence of compulsive behavior and tantrums in children with Prader-Willi Syndrome. **Am J Ment Retard**, 106:39–51, 2001.

DURAN, A. et al. Ambulatory moderate plus vigorous physical activity is associated with greater bone mineral density in the hip in children with Prader-Willi syndrome (1166.2). **The FASEB Journal**, v. 28, n. 1 Supplement, p. 1166.2, 2014.

EDOUARD, T. et al. Muscle-bone characteristics in children with Prader-Willi syndrome. **The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism**, v. 97, n. 2, p. E275-E281, 2012.

EIHOLZER, U. et al. Improving body composition and physical activity in Prader-Willi Syndrome. **The Journal of pediatrics**, v. 142, n. 1, p. 73-78, 2003.

EIHOLZER, U. et al. Developmental Profiles in Young Children with Prader-Labhart-Willi Syndrome: Effects of Weight and Therapy with Growth Hormone or Coenzyme Q10. **American Journal Human Genetics**, v. 146A, n. 7, p. 873-880, 1 abr. 2008.

EINFELD, S. L. et al. Behavior and emotional disturbance in Prader-Willi syndrome. **Am J Med Genet**, 82:123–127, 1999.

EINFELD, S. L. et al. Mortality in Prader-Willi Syndrome. **AM J Ment Retard**, v. 111, n. 3, p. 193–198, 2006.

EMERICK, J. E.; VOGT, K. S. Endocrine manifestations and management of Prader-Willi syndrome. **Int J Pediatr Endocrinol**, v. 2013, p. 14, 2013.

ERDIE-LALENA, C. R. et al. Ghrelin levels in young children with Prader-Willi syndrome. **The Journal of pediatrics**, v. 149, n. 2, p. 199-204, 2006.



FESTEN, D. AM et al. Randomized controlled GH trial: effects on anthropometry, body composition and body proportions in a large group of children with Prader–Willi syndrome. **Clinical endocrinology**, v. 69, n. 3, p. 443-451, 2008.

FLECK, M. P. A. et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida WHOQOL-bref. **Revista de Saúde Pública**, v.34, n. 2, p.178-183, 2000.

FRIDMAN, C.; KOK, F.; KOIFFMANN, C. P. Síndrome de Prader-Willi em lactentes hipotônicos. **Jornal de Pediatria**, v. 76, n. 3, p. 246-250, 2000.

FRIEDENREICH, C. M. et al. State of the epidemiological evidence on physical activity and cancer prevention. **European Journal of Cancer**, v. 46, n. 14, p. 2593-2604, 2010.

GALVÃO M.T.G. et al. Avaliação da qualidade e vida de mulheres com HIV/AIDS através do HAT-QoL. **Cad Saúde Pública**.;20(2):430-7, 2004.

GILMER, M. J. et al. The Youth Health Survey: reliability and validity of an instrument for assessing cardiovascular health habits in adolescents. **The Journal of school health**, v. 66, n. 3, p. 106-111, 1996.

GRANPEESHEH, D., et al. Applied behavior analytic interventions for children with autism: a description and review of treatment research. **Annals of Clinical Psychiatry**, 21 (3), 162-173 (2009).

GREENSWAG, L. R. Adults with Prader-Willi syndrome: a survey of 232 cases. **Dev Med Child Neurol**, 29, p. 145-152, 1987.

HALL, S. A identidade cultural na pós-modernidade. **Tradução Tomaz Tadeu da Silva e Guacira Louro**. (11 ed.). Rio de Janeiro: DP&A. 2006.

HALLAL, PC. et al. Physical inactivity: Prevalence and associated variables in Brazilian adults. **Medicine and Science in Sports and Exercise**, v.35, n.11, nov 2003.

HALLAL, PC. et al. Physical activity in adults from two Brazilian areas: similarities and differences. **Cad Saude Publica**. 2005; 21(2): 573-80.

HALLAL, PC. et al. Evolução da pesquisa epidemiológica em atividade física no Brasil: Revisão sistemática. **Rev Saúde Pública**. 2007;41(3):453-60.

HALLAL, PC. et al. Validity and reliability of the telephone-administered international physical activity questionnaire in Brazil. **J Phys Act Health**; 7(3): 402-409, 2010.

HALLAL, PC. et al. Global physical activity levels: surveillance progress, pitfalls, and prospects. **The lancet**, v. 380, n. 9838, p. 247-257, 2012.

HAQQ, A. M. et al. Ghrelin Concentrations in Prader – Willi Syndrome (PWS) Infants and Children: Changes During Development. **Clinical Endocrinology**, v. 69, p. 911–920, 2008.

HARTLEY S.L et al. Maladaptive behaviors and risk factors among the genetic subtypes of Prader-Willi Syndrome. **Am J Med Genet A**, 136:140–145, 2005.

HASKELL, W.L. et al. Physical Activity and Public Health. Updated Recommendation for Adults From the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. **Circulation**. 2007; 116(9):1081-93.

HELMRICH S.P et al. Physical activity and reduced occurrence of non-insulin dependent diabetes mellitus. **N Engl. J. Med.**; 325: 147-152, 1991.

HESKETH, K. et al. Healthy Eating, Activity and Obesity Prevention: A Qualitative Study of Parent and Child Perceptions in Australia. **Health promotion international**, v. 20, n. 1, p. 19–26, mar. 2005.

HIRAIWA, R. et al. Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: A population study in Japan. **Brain and Development**, v. 29, n. 9, p. 535-542, 2007.

HO A.Y.; DIMITROPOULOS A. Clinical management of behavioral characteristics of Prader-Willi syndrome. **Neuropsychiatr Dis Treat**, 6, 107-118, 2010.

HOLM, V. A. et al. Prader-Willi Syndrome : Consensus Diagnostic Criteria. **Pediatrics**, v. 91, n. 2, p. 398–403, 1993.

HOLSEN, L. M. et al. Neural Mechanisms Underlying Hyperphagia in Prader-Willi Syndrome. **Obesity**, v. 14, n. 6, p. 1028–1037, 2006.

HOLSEN, Laura M. et al. Importance of reward and prefrontal circuitry in hunger and satiety: Prader–Willi syndrome vs simple obesity. **International Journal of Obesity**, v. 36, n. 5, p. 638-647, 2012.

IZQUIERDO, J. Q. I. Alimentación. In: AESPW. **El Síndrome de Prader Willi: guía para familias y profesionales**. Madrid: Getafe, 2006.

JAUREGI, J. et al. Behavioral profile of adults with Prader-Willi syndrome: correlations with individual and environmental variables. **J. Neurodev. Disord**, v. 5, p. 18, 2013.

JIN, D. K. Endocrine problems in children with Prader-Willi syndrome: special review on associated genetic aspects and early growth hormone treatment. **Korean journal of pediatrics**, v. 55, n. 7, p. 224-231, 2012.

KESANIEMI, A. et al. Review Advancing the future of physical activity guidelines in Canada: an independent expert panel interpretation of the evidence. **The international journal of behavioral nutrition and physical activity**, v. 7, p. 41, 2010.

KOHL H.W. et al. Lancet physical activity series working group. **Lancet.**; v. 380. n. 9838: p. 294-305, 2012.

LEON, A. S.; SANCHEZ, O. A. Response of blood lipids to exercise training alone or combined with dietary intervention. **Medicine and science in sports and exercise**, v. 33, n. 6; SUPP, p. S502-S515, 2001.

LIMA, F. J.; DOS SANTOS SILVA, F. T.. Barreiras atitudinais: obstáculos à pessoa com deficiência na escola. **Itinerários da inclusão escolar: múltiplos olhares, saberes e práticas**, 2008.

LIONTI, T.; REID, S. M.; ROWELL, M. M. Prader-Willi syndrome in Victoria: mortality and causes of death. **Journal of pediatrics and child health**, v. 48, n. 6, p. 506–11, jun. 2012.

LORENC, A. et al. Genetic differentiation of hypothalamus parentally biased transcripts in populations of the house mouse implicate the Prader-Willi syndrome imprinted region as a possible source of behavioral divergence. **Molecular biology and evolution** 31(21), pp. 3240-3249, 2014. DOI: 10.1093/molbev/msu257

MARSHAL, A.; BAUMAN, A.; The Internacional Physical Activity Questionnaire: Summary Report of the Reliability & Validity Studies. **Produzido pelo Comitê Executivo do IPAQ**. DRAFT IPAQ – Summary; March, 2001.

MASTROPIETRO, A. P. et al. Relação entre renda, trabalho e qualidade de vida de pacientes submetidos ao transplante de medula óssea. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 2, p. 102-107, 2010.

MATSUDO, V. K. R.; ANDRADE, D. R.. Aconselhamento sobre atividade física. **Diagn. tratamento**, v. 13, n. 1, p. 45-49, 2008.

MATVEEV, L. P. **Teoría general del entrenamiento deportivo**. Editorial Paidotribo, 2001.

MCARDLE, W. D. et al. Exercise physiology: **Energy, nutrition, and human performance**. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 6th ed. 2007.

MCKEE, A. C. et al. The Neuropathology of Sport. **Acta Neuropathologica**, v. 127, n. 1, p. 29–51, jan. 2014.

MCALLISTER, C. J.; WHITTINGTON, J. E.; HOLLAND, A. J. Development of the eating behaviour in Prader–Willi Syndrome: advances in our understanding. **International Journal of Obesity**, v. 35, n. 2, p. 188-197, 2011.

MESQUITA, M. L. G. et al. Fenótipo Comportamental de Crianças e Adolescentes com Síndrome de Prader-Willi. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 28, n. 1, p. 63–69, 2010.

MESQUITA, M. L. G. de et al. Restrição alimentar e problemas de comportamento de crianças com Síndrome de Prader-Willi. **Revista Brasileira de Terapia Comportamental e Cognitiva**, v. 16, n. 1, p. 30-40, 2014.

MIETTINEN, S. Family care of adults with intellectual disabilities: analysis of Finnish policies and practices, **Journal of Policy and Practice en Intellectual Disabilities**, 9(1), 1-9, 2012.

MILLER, J. L. et al. Nutritional phases in Prader-Willi syndrome. **American journal of melltion and dical genetics**. Part A, v. 155A, n. 5, p. 1040–1049, maio 2011.

MILLER, J. L. et al. A reduced-energy intake, well-balanced diet improves weight control in children with Prader-Willi syndrome. **Journal of Human Nutrition and Dietetics**, v. 26, n. 1, p. 2-9, 2013.

MOLINAS, C. et al. French Database of Children and Adolescents with Prader-Willi Syndrome. **BMC Medical Genetics**, v. 9, p. 89–98, jan. 2008.

MURAKAMI, N. et al. Scoliosis in Prader-Willi Syndrome: Effect of growth hormone therapy and value of paravertebral muscle volume by CT in predicting scoliosis progression. **American journal of medical genetcs**. Part A, p.1-5, jul.2012.

MUSTACCHI, Z.; PERES, S. **Genética baseada em evidências: síndromes e heranças**. Cid Editora, 2000.

NEILSON, C.M.; LYNCH, B.M. State of the epidemiological evidence on physical activity and cancer prevention. *Eur J. Cancer*. 46(14); 25\*93-604, 2010.

NUSSBAUM, R. L.; MCINNES, R. R.; WILLARD, H. F. **Thompson & Thompson Genética Médica**. 7. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.

OGATA, H. et al. Autism spectrum disorders/impulsive behaviors in Japanese patients with Prader-Willi syndrome: a comparison between maternal unipaternal disomy and deletion cases. **America Journal of Medical Genetics**, part A, pp. 2180-2186, 2014. DOI: 10.1002/ajmg.a.36615.

PATEL, D. R.; GREYDANUS, D. E. Sport participation by physically and cognitively challenged young athletes. **Pediatric Clinics of North America**, v. 57, n. 3, p. 795-817, 2010.

PEDROSO, B. et al. Cálculo dos escores e estatística descritiva do WHOQOL-bref através do Microsoft Excel. **LaQVida**, v.2, n.1, p.31-36, 2010.

PEREIRA, R.; SCHALK, A.; GERAGHTY, M. E. Prader-Willi Syndrome A Review for Pediatric Nutrition Professionals. **ICAN: Infant, Child, & Adolescent Nutrition**, v. 1, n. 5, p. 282-287, 2009.

PRADER, A.; LABHART, A.; WILLI, H. Ein Syndrom von Adipositas, Kleinwuchs, Kryptorchismus und Oligophrenie nach Myatoniertigem Zustand im Neugeborenenalter. **Schweiz Med Wochenschr**, v 86, p. 1260-1261, 1956.

QUAIO, C. R. D. et al. A clinical follow-up of 35 Brazilian patients with Prader-Willi Syndrome. **Clinics**, v. 67, n. 8, p. 917-921, 2012.

REILLY, C.; MURTAGH, L.; SENIOR, F. The Impact on the Family of Four Neurogenetic Syndromes: a comparative study of Parental Views. **Journal Genet Counsel**, online published, 2015. DOI: 10.1007/s10897-015-9820-1.

REN, J. et al. Absence of Ndn, encoding the Prader-Willi syndrome-deleted gene necdin, results in congenital deficiency of central respiratory drive in neonatal mice. **The Journal of neuroscience**, v. 23, n. 5, p. 1569-1573, 2003.

REUS, L. et al. The effect of growth hormone treatment or physical training on motor performance in Prader–Willi syndrome: A systematic review. **Neuroscience & Biobehavioral Reviews**, v. 36, n. 8, p. 1817-1838, 2012.

REZENDE, L. F. et al. Effect of physical inactivity on major noncommunicable diseases and life expectancy in Brazil. **Journal of physical activity & health**, v. 12, n. 3, p. 299-306, 2015.

ROMERO, C. E. M.; ZANESCO, A. O. Papel dos Hormônios Leptina e Grelina na Gênese da Obesidade. **Revista de Nutrição**, v. 19, n. 1, p. 85–91, 2006.

RUBIN, D. A. et al. Physical activity in children with Prader-Willi Syndrome: a parents' perspective. **Californian J Health Prom**, v.10, p.57-66, 2012a.

RUBIN, D. A. et al. Body Composition in Children with Prader-Willi Syndrome. **Paper presented at the Genetic and Molecular Basis of 2012b**.

RUBIN, D. A. et al. Rationale and design of active play@ home: a parent-led physical activity program for children with and without disability. **BMC pediatrics**, v. 14, n. 1, p. 41, 2014.

RUDIO, F.V. **Introdução ao projeto de pesquisa científica**. 32. Ed. Petrópoles: Vozes, 2004.

SANTOS, V. M. et al. Morbid obesity in an adolescent with Prader-Willi syndrome. **Rev Méd Chile**, v.137, n.2, p.264-268, 2009.

SAITOH, S. [Care continuity for patients with Prader-Willi syndrome during transition from childhood to adulthood]. **Nihon rinsho. Japanese journal of clinical medicine**, v. 68, n. 1, p. 141-144, 2010.

SAEED, S. et al. Changes in levels of peripheral hormones controlling appetite are inconsistent with hyperphagia in leptin-deficient subjects. **Endocrine**, v. 45, n. 3, p. 401-408, 2014.

SCHLUMPF, M. et al. A Daily Comprehensive Muscle Training Programme Increases Lean Mass and Spontaneous Activity in Children with Prader-Willi Syndrome After 6 Months. **Journal of Pediatric Endocrinology & Metabolism**, v. 19, p. 65–74, jan. 2006.

SHEPHARD, R.J. VUILLEMIN A. Limits the measurement of physical activity by questionnaires, **J Sports Med**. 2003; 37: 197-206.

SILVARES, E. F. M. Intervendo o caminho tradicional do atendimento psicológico numa clínica-escola brasileira. **Est Psicol**, v.5, n.1, p.149-180, 2000.

SINNEMA, M. et al. Physical Health Problems in Adults With Prader – Willi Syndrome. **American Journal of Medical Genetics. Part A**, v. 155, p. 2112–2124, 2011.

SKOKAUSKAS, N. et al. Mental health problems in children with prader-willi syndrome. **Journal of the Canadian Academy of Child and Adolescent Psychiatry**, v. 21, n. 3, p. 194, 2012.

SOUZA, O. S. H. **Itinerários da inclusão escolar: múltiplos olhares, saberes e práticas**. Editora AGE Ltda, 2008.

STEINHAUSEN, H.-C. et al. Behavioural and emotional disturbances in people with Prader–Willi syndrome. **Journal of Intellectual Disability Research**, v. 48, n. 1, p. 47-52, 2004.

SYMONS, F. J. et al. Self-injurious behavior and Prader-Willi syndrome: behavioral forms and body locations. **American Journal on Mental Retardation**, v. 104, n. 3, p. 260-269, 1999.

TAUBER, M. et al. Review of 64 cases of death in children with Prader–Willi syndrome (PWS). **American Journal of Medical Genetics Part A**, v. 146, n. 7, p. 881-887, 2008.

United States of America. Department of Health and Human Services – DHHS. Healthy People. With Understanding and Improving Health and Objectives for Improving Health. 2010. Washington (DC). Government Printing Office. Disponível em: <http://www.healthypeople.gov>

VAN DEN BERG-EMONS, R. et al. Everyday physical activity and adiposity in Prader-Willi syndrome. **Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism**, v. 21, n. 11, p. 1041-1048, 2008.

VAN HOOREN, R. H. et al. Values in the care for young persons with Prader–Willi syndrome: creating a meaningful life together. **Child: care, health and development**, v. 31, n. 3, p. 309-319, 2005.

VAN MIL, E. A.; WESTERTERP, K. R.; GERVER, W.J. Energy Expenditure at Rest and During Sleep in Children with Prader-Willi Syndrome is Explained by body composition. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 71, p. 752–756, mar. 2000.

VAN MIL, E. G. A. H. et al. Body Composition in Prader-Willi Syndrome Compared with Nonsyndromal Obesity: Relationship to Physical Activity and Growth Hormone Function. **The Journal of Pediatrics**, v. 139, n. 5, p. 708–714, nov. 2001.

VERDINE, B. N. et al. Strategies and Correlates of Jigsaw Puzzle and Visuospatial Performance by Persons With Prader-Willi Syndrome. **Journal Information**, v. 113, n. 5, p. 343–355, 2008.

VISMARA, L. et al. Effectiveness of a 6-Month Home-Based Training Program in Prader-Willi Patients. **Research in Developmental Disabilities**, v. 31, p. 1373–1379, 2010.

WARREN, T. Y. et al. Sedentary behaviors increase risk of cardiovascular disease mortality in men. **Medicine and science in sports and exercise**, v. 42, n. 5, p. 879, 2010.

WORLD HEALTH ORGANIZATION et al. **Global recommendations on physical activity for health**. 2010.

WORLD HEALTH ORGANIZATION et al. **Worldwide implementation of the WHO child growth standards.** *Public health nutrition*, v. 15, n. 09, p. 1603-1610, 2012.

WULFFAERT, J.et al. Maternal parenting stress in families with a child with Angelman syndrome or Prader–Willi syndrome. **Journal of Intellectual and Developmental Disability**, v. 35, n. 3, p. 165-174, 2010.

YOO H. FRANKE W.D. Stress and cardiovascular disease risk in female law enforcement officers. **Int Arch Occup Environ Health.**; 39(4): 46-52.2010.

## **ANEXOS**



## ANEXO I

### QUESTIONÁRIO DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS

Código do participante: \_\_\_\_\_

Por favor, complete este formulário da melhor maneira. Se você tiver alguma dúvida, por favor, pergunte ao pesquisador.  
Muito obrigado.

#### DADOS DEMOGRÁFICOS

Informação sobre você (a pessoa que preenche o formulário):

Data de hoje: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_

Nome: \_\_\_\_\_ Relação com a criança: \_\_\_\_\_

Endereço de E-mail: \_\_\_\_\_

Telefone Cel.: (\_\_\_\_) \_\_\_\_ - \_\_\_\_ Telefone Res.: (\_\_\_\_) \_\_\_\_\_

Endereço residência: \_\_\_\_\_

Renda Bruta Total: \_\_\_\_\_

Possui plano de saúde privado?     Sim     Não

Qual? \_\_\_\_\_ Categoria: \_\_\_\_\_

Informações sobre seu filho:

Nome: \_\_\_\_\_ Sexo:         Masculino     Feminino

Data de nascimento: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_ Idade (anos, mês): \_\_\_\_\_

Nome do médico que acompanha seu filho: \_\_\_\_\_

Especialidade: \_\_\_\_\_

Telefone: (\_\_\_\_) \_\_\_\_ - \_\_\_\_

Qual a estatura do seu filho(a)? \_\_\_\_\_ cm

Qual o peso do seu filho(a)? \_\_\_\_\_ kg

## ALGUMAS INFORMAÇÕES SOBRE VOCÊ E A FAMÍLIA

Data do seu nascimento	Idade	Peso	Estatura
Data de nascimento do seu conjugue	Idade	Peso	Estatura

**Qual é seu grau de instrução?**

- Analfabeto  
 Fundamental 1 Incompleto  
 Fundamental 1 / Fundamental 2 Incompleto  
 Fundamental 2 / Médio Incompleto  
 Médio Completo / Superior Incompleto  
 Superior Completo  
 Especialização  
 Mestrado  
 Doutorado

**Qual é o grau de instrução do seu conjugue?**

- Analfabeto  
 Fundamental 1 Incompleto  
 Fundamental 1 / Fundamental 2 Incompleto  
 Fundamental 2 / Médio Incompleto  
 Médio Completo / Superior Incompleto  
 Superior Completo  
 Especialização  
 Mestrado  
 Doutorado

Quantos filhos(as) você tem incluindo seu filho(a) com SPW? \_\_\_\_\_

Filho	Sexo	Data nasc.	Idade	Peso	Estatura
1	Masc1 Feminino2				
2	Masc1 Feminino2				
3	Masc1 Feminino2				
4	Masc1 Feminino2				
5	Masc1 Feminino2				
6	Masc1 Feminino2				
7	Masc1 Feminino2				
8	Masc1 Feminino2				

**ANEXO II**  
**WHOQOL - ABREVIADO**  
 Versão em Português

<b>Instruções</b>					
<p>Este questionário é sobre como você se sente a respeito de sua qualidade de vida, saúde e outras áreas de sua vida. <b>Por favor responda a todas as questões.</b> Se você não tem certeza sobre que resposta dar em uma questão, por favor, escolha entre as alternativas a que lhe parece mais apropriada. Esta, muitas vezes, poderá ser sua primeira escolha.</p> <p>Por favor, tenha em mente seus valores, aspirações, prazeres e preocupações. Nós estamos perguntando o que você acha de sua vida, tomando como referência as <b>duas últimas semanas</b>. Por exemplo, pensando nas últimas duas semanas, uma questão poderia ser:</p>					
	nada	Muito pouco	médio	muito	completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número que melhor corresponde ao quanto você recebe dos outros o apoio de que necessita nestas últimas duas semanas. Portanto, você deve circular o número 4 se você recebeu "muito" apoio como abaixo.

	nada	Muito pouco	médio	muito	Completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	④	5

Você deve circular o número 1 se você não recebeu "nada" de apoio.

**Por favor, leia cada questão, veja o que você acha e circule no número e lhe parece a melhor resposta.**

		muito ruim	Ruim	nem ruim nem boa	boa	muito boa
1	Como você avaliaria sua qualidade de vida?	1	2	3	4	5
		muito insatisfeito	Insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	Satisfeito	muito satisfeito
2	Quão satisfeito(a) você está com a sua saúde?	1	2	3	4	5

As questões seguintes são sobre **o quanto** você tem sentido algumas coisas nas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	mais ou menos	bastante	extremamente
3	Em que medida você acha que sua dor (física) impede você de fazer o que você precisa?	1	2	3	4	5
4	O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?	1	2	3	4	5
5	O quanto você aproveita a vida?	1	2	3	4	5
6	Em que medida você acha que a sua vida tem sentido?	1	2	3	4	5

7	O quanto você consegue se concentrar?	1	2	3	4	5
8	Quão seguro(a) você se sente em sua vida diária?	1	2	3	4	5
9	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão completamente** você tem sentido ou é capaz de fazer certas coisas nestas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	médio	muito	completamente
10	Você tem energia suficiente para seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
11	Você é capaz de aceitar sua aparência física?	1	2	3	4	5
12	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?	1	2	3	4	5
13	Quão disponíveis para você estão as informações que precisa no seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5

14	Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?	1	2	3	4	5
----	---	---	---	---	---	---

As questões seguintes perguntam sobre **quão bem ou satisfeito** você se sentiu a respeito de vários aspectos de sua vida nas últimas duas semanas.

		muito ruim	ruim	nem ruim nem bom	Bom	muito bom
15	Quão bem você é capaz de se locomover?	1	2	3	4	5
		muito insatisfeito	Insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	Muito satisfeito
16	Quão satisfeito(a) você está com o seu sono?	1	2	3	4	5
17	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
18	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade para o trabalho?	1	2	3	4	5
19	Quão satisfeito(a) você está consigo mesmo?	1	2	3	4	5

20	Quão satisfeito(a) você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?	1	2	3	4	5
21	Quão satisfeito(a) você está com sua vida sexual?	1	2	3	4	5
22	Quão satisfeito(a) você está com o apoio que você recebe de seus amigos?	1	2	3	4	5
23	Quão satisfeito(a) você está com as condições do local onde mora?	1	2	3	4	5
24	Quão satisfeito(a) você está com o seu acesso aos serviços de saúde?	1	2	3	4	5
25	Quão satisfeito(a) você está com o seu meio de transporte?	1	2	3	4	5

As questões seguintes referem-se a **com que freqüência** você sentiu ou experimentou certas coisas nas últimas duas semanas.

		nunca	Algumas vezes	freqüentemente	muito freqüentemente	sempre
26	Com que freqüência você tem sentimentos negativos tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?	1	2	3	4	5

Alguém lhe ajudou a preencher este questionário? .....

Quanto tempo você levou para preencher este questionário? .....

**Você tem algum comentário sobre o questionário?**

**OBRIGADO PELA SUA COLABORAÇÃO**



### ANEXO III

#### **BRIEF PROBLEM MONITOR – PARENT FORM (BPM-P) FOR AGES 6-18**

Número de Identificação: \_\_\_\_\_

Nome da Criança: \_\_\_\_\_

Sexo: ( ) masc. ( ) fem. Data de nascimento: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Este formulário foi preenchido por (nome completo):

\_\_\_\_\_

Sexo: ( ) masc. ( ) fem.

Sua relação com a criança:

- ( ) Mãe ou pai biológico ( ) Mãe ou pai adotivo  
 ( ) Madrasta ou Padrasto ( ) Avó ou avô  
 ( ) Cuidador(a) do abrigo  
 ( ) Outro – especificar: \_\_\_\_\_

Data da triagem: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Idade atual \_\_\_\_ anos

\_\_\_\_\_

Logo abaixo, você encontrará uma lista de afirmações que descrevem crianças e adolescentes. Para cada afirmação que descreve **seu filho(a) neste momento** ou nos **últimos 2 meses**, circule **2** se a afirmação é **muito verdadeira ou frequentemente verdadeira** em relação a seu filho(a). Circule **1** se a afirmação é um **pouco verdadeira ou algumas vezes verdadeira** em relação a seu filho(a). Se a afirmação **não é verdadeira** em relação a seu filho(a), circule **0**. Por favor, responda a todas as afirmações o melhor que possa, mesmo que algumas não pareçam aplicáveis a seu filho(a).

0 = NÃO É VERDADEIRA (TANTO QUANTO SABE)	1= UM POUCO VERDADEIRA OU ALGUMAS VEZES VERDADEIRA	2 = MUITO VERDADEIRA OU FREQUENTEMENTE VERDADEIRA
--	---	--

- 0 1 2 1. Comporta-se de maneira infantil para sua idade.
- 0 1 2 2. Discute muito, é respondão/ respondona.
- 0 1 2 3. Não termina as coisas que começa.
- 0 1 2 4. Não consegue se concentrar, não consegue prestar atenção por muito tempo.
- 0 1 2 5. Não consegue parar sentado, não para quieto e é hiperativo.
- 0 1 2 6. Destroí coisas de sua família ou de outros.
- 0 1 2 7. É desobediente em casa.
- 0 1 2 8. É desobediente na escola.
- 0 1 2 9. Sente-se sem valor ou inferior.
- 0 1 2 10. É impulsivo(a), age sem pensar.
- 0 1 2 11. É muito medroso ou ansioso.
- 0 1 2 12. Sente-se muito culpado(a).
- 0 1 2 13. Fica sem jeito na frente das pessoas com facilidade, preocupado(a) com o que os outros vão pensar dele(a).
- 0 1 2 14. É desatento(a), distrai-se facilmente.
- 0 1 2 15. É teimoso(a), mal humorado(a) ou fácil de se irritar.
- 0 1 2 16. Tem crises de birra ou é esquentado(a).
- 0 1 2 17. Ameaça as pessoas.
- 0 1 2 18. É infeliz, triste ou deprimido(a).
- 0 1 2 19. É muito preocupado(a).

#### Itens Adicionais

- 0 1 2 \_\_\_\_\_
- 0 1 2 \_\_\_\_\_
- 0 1 2 \_\_\_\_\_