

7.07.07 – Psicologia / Psicologia do Desenvolvimento Humano.

PROBLEMAS EMOCIONAIS E COMPORTAMENTAIS COMO INDICADORES DE PSICOPATOLOGIAS NA SÍNDROME DE WILLIAMS

André Martins dos Santos^{1*}, Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira²

1. Estudante da Faculdade de Psicologia da Universidade Presbiteriana Mackenzie (UPM)
2. (Orientadora) Pesquisadora no Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento (UPM)

Resumo

O estudo visou verificar indicadores de psicopatologias em pessoas com Síndrome de Williams (SW) a partir da avaliação de problemas emocionais e comportamentais (PEC) graves. A amostra foi composta por 74 sujeitos com SW entre 6 e 41 anos (média de idade de 15,36, s=6,47). Destes, 22 (6 a 11 anos), 31 (12 a 17 anos) e 21 (18 a 41 anos). Os instrumentos de avaliação foram o CBCL/6-18, ABCL/18-59 e a WASI. Foram feitas análises descritivas e de variância para verificar o efeito da idade e sexo em taxas de PEC graves. Os resultados indicaram ampla variabilidade de PEC com percentuais elevados de comportamentos como fazer xixi nas calças durante o dia e escutar/ver coisas que não existem, dentre outros. A análise de variância mostrou efeito marginalmente significativo da idade sobre o número de itens críticos ($\chi^2=4,910$; grau de liberdade=2; $p=0,08$). Os resultados encontrados alertam para a necessidade de monitoramento de PEC em pessoas com SW que podem ser preditores de psicopatologias.

Autorização legal: 25707514.0.0000.0084.

Palavras-chave: Saúde mental; Desenvolvimento; Deficiência Intelectual.

Apoio financeiro: PIBIC Mackenzie.

Trabalho selecionado para a JNIC: UPM

Introdução

A elevada prevalência de problemas emocionais e comportamentais (PEC) nas primeiras fases do desenvolvimento têm alertado as equipes de especialistas em saúde mental na infância sobre a necessidade de desenvolver metodologias eficazes de baixo custo para avaliação de indicadores de psicopatologias que envolvam a participação de pessoas que convivam diretamente com a criança nos ambientes sociais, comunitários, escolares e familiares (HOVEN et al., 2008). No caso das populações com Deficiência Intelectual (DI), as taxas de prevalência de PEC indicadoras de comprometimentos de saúde mental são mais elevadas, se comparadas com populações com desenvolvimento neurotípico (LAKHAN; KISHORE, 2018). Os PEC são uma das causas mais frequentes para a procura de atendimentos em saúde mental de pessoas com DI, sendo também um dos fatores que mais está associado a usos elevados de medicação psicotrópica, inclusive o uso de medicações na condição “*off label*” (PERRY et al. 2018).

Dentro do espectro da DI, uma das síndromes genéticas que tem recebido especial atenção em relação à verificação de PEC é a síndrome de Williams (SW). Trata-se de uma desordem genética rara causada pela deleção hemizigótica de diversos genes da região 11.23 do cromossomo 7 (região 7q11.23), sendo que a incidência estimada é de 1:20.000 nascidos vivos e com prevalência de 1 a cada 7.500 nascidos vivos (CRESPI; PROCYSHYN, 2017). Esta síndrome está classificada no Ministério da Saúde do Brasil como doença rara (BRASIL, 2014).

São escassos os estudos que relatam sinais e/ou sintomas psiquiátricos mais graves na SW. Salgado e Martins-correia (2014) ressaltam a importância de averiguar outras condições psiquiátricas que são raramente encontradas na população com SW. E, apesar dos itens críticos dos instrumentos ASEBA (especificamente os inventários CBCL/6-18 e ABCL/18-59), serem passíveis de verificar alguns desses indicadores de psicopatologias, são praticamente inexistentes estudos que analisem isoladamente esses itens para verificar seu papel, especialmente em pessoas com SW. Assim, o estudo teve como objetivo explorar em pessoas com SW indicadores de psicopatologias a partir da avaliação de PEC, comparando suas taxas em função da idade e sexo.

Metodologia

O desenho do estudo é transversal com amostra não probabilística cujo critério de inclusão foi o diagnóstico citogenético molecular para SW. A pesquisa foi composta por 74 pessoas com SW, na faixa etária de 6 a 41 anos. Destes 22 estavam na faixa etária de 6 a 11 anos (média de idade 8,8 anos, s=1,78; 09 meninos; 13 meninas); 31 estavam na faixa de 12 a 17 anos (média de idade 14,2 anos, s=1,46; 21 meninos; 10 meninas) e 21 na faixa de 18 a 41 anos (média de idade 23,2 anos, s=5,78; 15 homens; 06 mulheres), e seus respectivos pais ou cuidadores responsáveis (tanto pelas de crianças e adolescentes quanto pelos adultos). Todos os participantes foram avaliados em uma sala privativa no Serviço de Genética do Instituto da Criança da Faculdade

de Medicina da Universidade de São Paulo e as avaliações de cada sujeito ocorriam em um único dia.

Os Inventários “*Child Behavior Checklist (CBCL/ 6-18)*” e “*Adult Behavior Checklist (ABCL/18-59)*”, de Achenbach & Rescorla (2001), avaliam as competências e padrões comportamentais de crianças, adolescentes e adultos referente aos últimos seis meses a partir das informações fornecidas pelos seus cuidadores (apenas aqueles que exercem cuidado por pelo menos 6h diárias) (ACHENBACH e RESCORLA, 2001). As escalas do CBCL e ABCL voltadas para PEC avaliam diversos problemas como Ansiedade/Depressão, Isolamento/Depressão, Queixas Somáticas, entre outras. Do conjunto de 113 itens que compõem o CBCL, são 12 os itens críticos (indicadores de PEC graves), enquanto, de 126 itens que compõem o ABCL, 19 são itens críticos. Cada item desses PEC pode ser preenchido pelo responsável, atribuindo 0 - se o mesmo não é verdadeiro, 1 - se é um pouco verdadeiro ou às vezes verdadeiro e, 2 - se é muito verdadeiro ou frequentemente verdadeiro. Os dados que farão parte do estudo para a verificação de indicadores de psicopatologias serão esses itens críticos. Também foi utilizado a Escala Wechsler abreviada de inteligência (WASI). Este instrumento é para indivíduos de 6 a 89 anos, composto por quatro subtestes e fornece dados como: Quociente de Inteligência (QI) Total; QI verbal e QI de Execução.

Foram realizadas comparações da distribuição do número de itens críticos em função de sexo e idade (6-11 anos; 12-17 anos e 18 a 41 anos). Foi utilizado o teste ANOVA/Kruskal-Wallis para verificar se haveria diferenças no número de itens críticos indicativos de psicopatologias em função de sexo e idade (6 a 11 anos; 12 a 17 anos; acima de 18 anos). Foi adotado nível de significância de 5% (valores de $p > 0.05$ e $< 0,10$ foram considerados marginalmente significantes). A escala de pontuação dos itens críticos do CBCL e ABCL foi reclassificada e pontuada como 1 para presença de item crítico (quando o cuidador respondia ao item como 1 ou 2 na sua pontuação original) e 0 para ausência do problema avaliado pelo item crítico (quando o cuidador respondia ao item como 0 na sua pontuação original).

Resultados e Discussão

Os resultados da distribuição de itens críticos no grupo de crianças e adolescentes entre 6 e 18 anos de idade mostrou que mais de 55% da amostra nos dois subgrupos (6 a 11 anos e 11 a 17 anos) apresentam problemas de comportamento de acordo com a escala total do CBCL, classificando nas faixas limítrofe-clínica do inventário. A distribuição de PEC graves de acordo com os itens críticos do CBCL foi heterogênea em ambos os subgrupos, pois os percentuais de comportamentos foram variados na amostra.

Em relação à presença de sinais de PEC graves, observou-se que no grupo de 6 a 11 anos comportamentos como fazer cocô nas calças ou fora do vaso sanitário e fazer xixi nas calças durante o dia foram relatados em percentuais elevados entre 15,4% a 33,3% em ambos os sexos, se comparado aos adolescentes. Duas hipóteses podem ser levantadas em relação a esses problemas. Uma delas associa os déficits no controle esfinteriano vesical e anal ao rebaixamento intelectual verificado nos participantes, pois déficits cognitivos geralmente podem interferir na adesão a treinamentos do controle esfinteriano (VON GONTARD, et al., 2016). Os dados de funcionamento intelectual do grupo mostraram que a média de QI total deste subgrupo entre 6 e 17 anos, de acordo com a WASI foi de 53,66 ($s=8,94$). Estudo de von Gontard e colaboradores (2016) também mostrou taxas elevadas de déficits deste controle, principalmente o controle vesical diurno de crianças, se comparadas com adultos. No caso do esfíncter vesical, existe uma hipótese neurobiológica. Indivíduos com SW podem apresentar anormalidades estruturais do trato urinário que podem causar esses déficits no controle esfinteriano, como mostrado no estudo de Sammour e colaboradores (2017). Em razão desses achados, estes comportamentos devem ser monitorados com cautela em pessoas com SW evitando que possam ser associados diretamente com PEC, desconsiderando fatores biológicos da síndrome.

Ainda no grupo de crianças entre 6 e 11 anos foi verificado comportamentos graves como machucar-se de propósito ou tentar se matar e escutar sons ou vozes que não existem (15,4% das meninas), ver coisas que não existem (23% das meninas), atacar fisicamente as pessoas e fugir de casa (22,2% dos meninos). No caso dos indicadores de psicopatologias alucinatórias, estudos anteriores verificaram alterações de comportamento oriundas de polimorfismo de nucleotídeo único no gene GTF2I, associadas a transtornos psiquiátricos (CRESPI; PROCYSHYN, 2017) em populações com SW. As evidências descritas por Tordjman e colaboradores sugerem que esse gene pode ser responsável pela reatividade da ocitocina no organismo, e alterações nesses locos genômico estão associadas principalmente à esquizofrenia, pois a Síndrome de Duplicação da WBSCR (7q.11.23) tem como uma de suas comorbidades a psicose. No caso do grupo de adolescentes entre 12 e 17 anos, os meninos também mostraram percentuais mais elevados que as meninas nos comportamentos de ser cruel com animais, escutar sons ou vozes que não existem e ver coisas que não existem (14,3%). Somente um PEC mostrou percentual maior nas meninas que foi falar que vai se matar (20%). Esses problemas internalizantes são graves e de fato podem estar indicando outras psicopatologias graves, geralmente negligenciadas em estudos sobre a SW, como discutido por Valdes e colaboradores (2018), que alertam sobre a necessidade de monitorar esse tipo de sintoma para evitar o desenvolvimento de psicopatologias afetivas que podem comprometer a qualidade de vida da pessoa com SW e a de seus familiares.

Observou-se que o maior percentual de PEC foi verificado no item crítico não consegue tirar certos pensamentos da cabeça; obsessões (66,7% das mulheres). Entretanto, assim como as crianças e adolescentes a distribuição de PEC graves de acordo com os itens críticos do ABCL, também se distribuiu de maneira variada no subgrupo de adultos. De acordo com os resultados encontrados, os PEC: não conseguir concentrar-se e não conseguir ficar atento(a) por muito tempo estão presentes em 100% das mulheres e 80% dos homens. Esses problemas são compatíveis com uma das principais comorbidades da SW, que é o Transtorno de Déficit de

Atenção e Hiperatividade/Impulsividade, cujos sintomas prevalecem ao longo do curso de vida de acordo com evidências de estudos anteriores (MERVIS; PITTS, 2015).

Contudo, deve ser destacado que os dados provêm do relato do cuidador. Evidências científicas mostram taxas elevadas de PEC em crianças e adolescentes com SW (PÉREZ-GARCÍA, et al, 2017). Entretanto, quando se utilizam instrumentos de avaliação baseados no relato de informantes, a identificação acurada desses PEC dependerá do cuidador. Os pais precisam de orientações para a percepção de queixas desde estágios precoces do desenvolvimento. Estudo de Papaeliouc e colaboradores (2012) validou esta necessidade de orientação parental avaliando crianças em idade pré-escolar.

Foi realizada análise de variância (ANOVA Kruskal-Wallis) para verificar se haveria diferenças no número de itens críticos indicativos de psicopatologias em função de sexo e idade (6 a 11 anos; 12 a 17 anos; acima de 18 anos). Os resultados mostraram que não houve efeito de idade na presença de itens críticos uma vez que não houve diferenças estatisticamente significativa entre os três grupos divididos em faixas etárias ($\chi^2=4,910$; graus de liberdade=2; $p=0,08$). Entretanto, o valor de p pode ser considerado com tendência à significância estatística. E, as idades em que foram verificados os maiores percentuais de itens críticos como indicadores de psicopatologias, foi no grupo de 6 a 11 anos.

Os resultados relativos aos maiores percentuais de itens críticos no grupo de 6 a 11 anos remetem à necessidade de implementação de estratégias de intervenção desde a infância. Os PEC, na percepção de cuidadores, podem ser interpretados como consequências naturais da síndrome e, em razão disso, a procura de atendimentos de saúde mental pode ser postergada. Como resultado disso a gravidade dos comprometimentos pode aumentar. E, tratando-se de um estudo conduzido em país em desenvolvimento, há de ser destacado que a SW, assim como outras síndromes raras, continuam sendo negligenciadas em relação a políticas nacionais de avaliação de saúde mental e de intervenção, incluindo o núcleo familiar (SILVA; SOUSA, 2015). Os dados obtidos na análise de variância (ANOVA Kruskal-Wallis) (utilizada para verificar se haveria diferenças no número de itens críticos indicativos de psicopatologias em função de sexo) mostraram que não houve efeito de grupo, constatando-se que não houve diferenças estatisticamente significativa entre o sexo feminino e masculino ($\chi^2=0,051$; grau de liberdade =1; $p=0,82$).

Conclusões

A análise de variância (ANOVA Kruskal-Wallis) não constatou diferenças no número de itens críticos indicativos de psicopatologias em função de sexo. Na idade a análise de variância mostrou somente tendência à significância estatística. Em relação às idades, a distribuição de PEC graves de acordo com os itens críticos do CBCL foi heterogênea nos subgrupos de crianças e adolescentes com destaque para percentuais elevados de comportamentos como fazer cocô nas calças ou fora do vaso sanitário e fazer xixi nas calças durante o dia, machucar-se de proposito ou tentar se matar, escutar sons ou vozes que não existem e ver coisas que não existem. Apesar dessa variabilidade entre os subgrupos de crianças e adolescentes, os maiores percentuais de itens críticos, como indicadores de psicopatologias foram relatados no grupo de 6 a 11 anos. Sinais críticos graves como falar que vai se matar e usar drogas não pontuaram em 100% da amostra de crianças e adolescentes, de acordo com as mães. Paradoxalmente ao item crítico falar que vai se matar que não foi relatado em 100% dos subgrupos de crianças e adolescentes, meninas entre 6 e 17 anos apresentaram o comportamento de machucar-se de proposito ou tentar se matar (15,4%). No caso do subgrupo de adultos, os maiores percentuais de PEC foram observados nos itens críticos não consegue tirar certos pensamentos da cabeça; obsessões e não conseguir concentrar-se e não conseguir ficar atento(a) por muito tempo.

Os resultados encontrados alertam para a necessidade de monitoramento de PEC em pessoas com SW, não só a partir de resultados totais de instrumentos que avaliam indicadores de problemas de saúde mental, mas também mediante a verificação de sinais que graves que podem ser preditores de psicopatologias. Embora o estudo teve como limitação o uso de único informante, é importante que políticas públicas sejam implementadas para orientação de pais de pessoas com SW para que, uma vez que sejam detectados os sinais, os filhos possam receber as avaliações e intervenções necessárias. Deve ser verificada, sempre que possível a percepção de cuidador, para avaliar se o PEC é interpretado por eles como consequências naturais da síndrome ou como sinais que demandam de intervenção. Estudos futuros podem ser desenvolvidos para avaliar o tempo entre a identificação dos PEC pelos pais e a procura de atendimentos de saúde mental, bem como a faixa etária em que essa procura, predominantemente acontece e, explorar se as intervenções ocorrem desde estágios precoces do desenvolvimento de crianças com SW.

Referências bibliográficas

ACHENBACH, T; RESCORLA, L. A. **Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles**. University of Vermont: Research Center for Children, Youth & Families, Burlington, 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Diretrizes para atenção integral às pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde – SUS. Portaria GM/MS nº 199 de 30/01/2014. Brasília, 2014.

CRESPI, B. J.; PROCYSHYN, T. L. Williams syndrome deletions and duplications: Genetic windows to understanding anxiety, sociality, autism, and schizophrenia. **Neuroscience & Biobehavioral Reviews**, [s.l.], v. 79, p. 14-26, 2017.

- HOVEN, C. W. et al. Worldwide child and adolescent mental health begins with awareness: a preliminary assessment in nine countries. **International Review Of Psychiatric**. [s.l.], v. 20, p. 261-270, 2008.
- LAKHAN, R.; KISHORE, M. T. Behaviour Problems in Children with Intellectual Disabilities in a Resource-Poor Setting in India - Part 1: Association with Age, Sex, Severity of Intellectual Disabilities and IQ. **Journal Of Applied Research In Intellectual Disabilities**, [s.l.], v. 31, n. 1, p. 43-50, 2018.
- MERVIS C. B.; PITTS C. H. Children with Williams syndrome: Developmental trajectories for intellectual abilities, vocabulary abilities, and adaptive behavior. **American Journal of Medical Genetics Part C**, [s.l.], v. 169, n. 2, p. 158-171, 2015.
- PAPAELIOU, C. et al. Behavioural profile and maternal stress in Greek young children with Williams syndrome. **Child Care Health Development**, [s.l.], v. 38, n. 6, p. 844-853, 2012.
- PÉREZ-GARCÍA, D. et al. Behavioral Profiles of Children with Williams Syndrome From Spain and the United States: Cross-Cultural Similarities and Differences. **American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities**, [s.l.], v. 122, n. 2, p. 156-172, 2017.
- PERRY, B. I. et al. Problem behaviours and psychotropic medication use in intellectual disability: a multinational cross-sectional survey. **Journal Of Intellectual Disability Research**, [s.l.], v. 62, n. 2, p. 140-149, 2018.
- SALGADO, H; MARTINS-CORREIA, L. Williams syndrome and psychosis: a case report. **Journal of Medical Case Reports**, [s.l.], v. 8, n. 49 p. 01-03, 2014.
- SAMMOUR Z. M. et al. Lower urinary tract symptoms in children and adolescents with Williams-Beuren syndrome. **Journal Pediatric Urology**, [s.l.], v. 13, n. 2, p. 203.e1 - 203.e6, 2017.
- SILVA, E. N.; SOUSA, T. R. V. Economic evaluation in the context of rare diseases: is it possible? **Cadernos de Saúde Pública**, [s.l.], v. 31, n. 3, p. 496-506, 2015.
- VALDES, F. et al. Brief Report: Major Depressive Disorder with Psychotic Features in Williams Syndrome: A Case Series. **Journal Autism Developmental Disorder**, [s.l.], v. 48, n. 3, p. 947-952, 2018
- VON GONTARD, A. et al. Incontinence in children, adolescents and adults with Williams syndrome. **Neurorol Urodyn**. [s.l.], v. 35, n. 8, p. 1000-1005, 2016.