

COMPETÊNCIAS ESCOLARES E SOCIAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM SÍNDROME DE WILLIAMS

SCHOOL AND SOCIAL COMPETENCIES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH WILLIAMS SYNDROME

Ana Yaemi HAYASHIUCHI¹
Miriam SEGIN²
José Salomão SCHWARTZMAN³
Luiz Renato Rodrigues CARREIRO⁴
Maria Cristina Triguero Veloz TEIXEIRA⁵

RESUMO: a Síndrome de Williams (SW) é uma doença genética e neurocomportamental causada por uma deleção hemizigótica de múltiplos genes na região cromossômica 7q11-23. Caracteriza-se por alterações cognitivas e comportamentais que interferem no ajustamento psicossocial. O objetivo do estudo foi verificar indicadores comportamentais de habilidades nas áreas social, escolar e de realização de atividades de um grupo de crianças e adolescentes com SW e sinais de desatenção e hiperatividade. A amostra foi composta por 22 crianças e adolescentes com diagnóstico clínico e genético de SW entre sete e 18 anos, média de idade 11,6 (desvio padrão 3,7) e suas respectivas mães. Os instrumentos de coleta de dados foram a Escala de Inteligência Wechsler para Crianças, o Inventário dos Comportamentos de Crianças e Adolescentes de seis a 18 anos e um Questionário que avaliou presença de sinais de desatenção e hiperatividade baseado nos critérios clínicos para Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade do Manual de Classificação Estatística dos Transtornos Mentais da Associação Americana de Psiquiatria. Os principais resultados apontaram para um elevado número de sinais de desatenção e hiperatividade (90% do total da amostra pontuaram positivamente nesses sinais). Também foram verificados prejuízos graves nas habilidades e competências de desempenho escolar do grupo, diferentemente dos resultados positivos obtidos nas escalas de socialização e prática de esportes. Conclui-se que os resultados positivos encontrados na área social podem agir como fatores protetores para o desenvolvimento de problemas afetivos como isolamento, tristeza, sentimentos de solidão e baixa autoestima.

PALAVRAS-CHAVE: Educação Especial. Competência Social. Desatenção. Hiperatividade.

ABSTRACT: Williams Syndrome (WS) is a genetic and neurobehavioral disease caused by a hemizygous deletion of multiples genes in the chromosome region 7q11-23. It is characterized by cognitive and behavioral changes that interfere in psychosocial adjustment. The objective of the study was to verify behavioral indicators of competence in social, educational and performance activities in a group of children and adolescents with WS and signs of inattention and hyperactivity. The sample was composed of 22 children and adolescents with WS clinical and genetic diagnoses between 7 and 18 years, average age 11.6 (standard deviation 3.7) and their mothers. The data collection instruments were the Wechsler Intelligence Scale for Children, the Child Behavior Checklist for Children

¹ Discente do Curso de Psicologia da Universidade Presbiteriana Mackenzie e Bolsista de Iniciação Científica do CNPq. anayaemi@gmail.com

² Pedagoga, Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento pelo Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Presbiteriana Mackenzie. miriam-segin@gmail.com

³ Médico, Neuropediatra, Professor Titular do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Presbiteriana Mackenzie. josess@terra.com.br

⁴ Psicólogo, Professor Adjunto I do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Presbiteriana Mackenzie. renato.carreiro@gmail.com

⁵ Psicóloga, Professor Adjunto I do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Presbiteriana Mackenzie. cris@teixeira.org

and Adolescents between 6 and 18 years (CBCL/6-18) and a questionnaire that assessed signs of inattention and hyperactivity based on clinical criteria for Attention Deficit Hyperactivity Disorder of the Manual of Classification of Mental Disorders of the American Psychiatric Association. The main results showed a high number of signs of inattention and hyperactivity (90% of the group scored positively). Severe underachievement in academic skills were also observed, as opposed to positive results in socialization and sports scales. In conclusion, positive results in social areas can be inhibiting factors for the development of emotional problems such as withdrawal, loneliness and low self-esteem.

KEYWORDS: Special Education. Social Competence. Inattention. Hyperactivity.

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Williams (SW) é uma doença genética e neurocomportamental causada por uma deleção hemizigótica de múltiplos genes na região cromossômica 7q11-23 (DEUTSCH; ROSSE; SCHWARTZ, 2007; MERLA et al., 2010; SUGAYAMA et al., 2007). Estudos anteriores relatam uma incidência que oscila entre 1:20.000 e 1:50.000 nascidos vivos e prevalência de 1:7.500 até 1:20.000 (MARTENS; WILSON; REUTENS, 2008).

O diagnóstico inicial da síndrome é eminentemente clínico a partir da identificação de dimorfismos faciais como achatamento da região média da face, proeminência e inchaço periorbitário, narinas antevertidas, bochechas proeminentes. Também apresentam doenças cardiovasculares e alterações do tecido conjuntivo, no entanto, a confirmação da doença somente pode ser realizada a partir de exame citogenético (SUGAYAMA et al., 2007).

As principais características do fenótipo cognitivo e de linguagem associadas à síndrome são a deficiência intelectual em graus variados, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor nos primeiros anos de vida, boas habilidades expressivas de linguagem que contrastam com prejuízos nas habilidades receptivas, alterações sintático-pragmáticas, estruturais e funcionais da linguagem, uso de clichês, efeitos sonoros, recursos de entonação, ecolalia e pausas que interferem na fala fluente e prejudicam a comunicação, déficits de habilidades viso-espaciais e executivas e déficit de atenção, dentre outras (ATKINSON; WOLL; GATHERCOLE, 2002; GRANT; VALIAN; KARMILOFF-SMITH, 2002; TEIXEIRA et al., 2010).

Em relação ao fenótipo comportamental estudos realizados em crianças a partir dos cinco anos de idade relatam dificuldades comportamentais que interferem consideravelmente na sua adaptação psicossocial aos ambientes familiares, sociais e escolares (ARTIGAS-PALLARÉS, 2002). Um dos padrões comportamentais típicos da síndrome é o contraste entre déficits e excessos de repertórios comportamentais. Citam-se como excessos a excessiva empatia e hipersociabilidade até com pessoas estranhas ao convívio diário e, como déficits comportamentais as dificuldades para estabelecer e manter relacionamentos, para estabelecer limites físicos de aproximação, medos e transtornos ansiosos (WAXLER; LEVINE; POBE, 2009).

Outro problema que se associa à síndrome é a elevada incidência de transtornos psiquiátricos sendo os mais incidentes as fobias específicas, Transtorno de Ansiedade e o Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH) (DYKENS, 2003, LEYFER et al., 2006; MARTENS; WILSON; REUTENS, 2008; GAGLIARDI et al., 2011; TEIXEIRA et al., 2012). Pessoas com SW, que têm comorbidade com TDAH, apresentam padrões comportamentais de hiperatividade e impulsividade semelhantes aos observados em crianças com desenvolvimento típico que também apresentam o transtorno. A saber, dificuldades para manter a atenção em tarefas do dia-a-dia, dificuldades de memória de trabalho, não prestam atenção a detalhes, dificuldades para manter a atenção em tarefas ou atividades lúdicas, em ocasiões parecem não escutar quando lhe dirigem a palavra, em sala de aula frequentemente agitam mãos ou pés, se remexem na cadeira ou abandonam a carteira, dão respostas precipitadas e tem dificuldades para aguardar sua vez, dentre outros (MARTENS; WILSON; REUTENS, 2008; SEGIN, 2010; LIMA, 2011).

Estudo recente de Rhodes e colaboradores (2011) confirma a semelhança de padrões comportamentais e neuropsicológicos entre pessoas com SW que têm comorbidade com TDAH, e pessoas que apresentam TDAH sem a síndrome. O trabalho teve como objetivo comparar indicadores de funcionamento neuropsicológico entre adolescentes e adultos desses dois grupos. Os principais achados indicaram que ambos os grupos pontuaram de maneira semelhante em indicadores comportamentais de oposição e problemas de desatenção e hiperatividade. Além disso, as mesmas semelhanças entre os grupos foram encontradas em relação à memória de trabalho e memória de curto prazo (RHODES et al., 2011).

As características do fenótipo comportamental e cognitivo e a elevada incidência de transtornos psiquiátricos associados à síndrome prejudicam consideravelmente o desenvolvimento de habilidades e competências sociais que são necessárias para uma adaptação adequada de crianças e adolescentes com SW aos ambientes familiar, social e escolar (MARTENS; WILSON; REUTENS, 2008). A inserção de crianças com SW em atividades sociais e esportivas pode estimular o desenvolvimento de comportamentos pró-sociais já que muitas dessas atividades exigem disciplina para alcançar certos objetivos, senso de cooperação e conhecimento da situação social. Assim, essas atividades têm sido associadas de maneira positiva com a saúde mental de crianças, adolescentes e jovens (JACKSON; WARREN, 2000; MCHALE; CROUTER; TUCKER, 2001; O'CONNELL; BOAT; WARNER, 2009).

Mervis e John (2010) em estudo de revisão sistemática sobre a síndrome recomendam que sempre que possível sejam realizadas avaliações de competências sociais e escolares em crianças e adolescentes com SW visando o desenvolvimento de propostas de intervenção comportamental que melhorem sua adaptação psicossocial.

O presente estudo teve como objetivos verificar em um grupo de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams e sinais de desatenção e hiperatividade indicadores comportamentais de competências nas áreas social, escolar e de realização de atividades.

2 MÉTODO

2.1 PARTICIPANTES

Participaram do estudo 22 crianças e adolescentes com diagnóstico clínico e genético de SW com idades entre sete e 18 anos (média de idade=11,6; desvio padrão=3,7) sendo 11 de cada sexo, além de suas respectivas mães. No quadro 1 apresenta-se a caracterização do grupo em função de sexo, idade, série escolar e tipo de escola.

Quadro 1 - Caracterização do grupo de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams de acordo com sexo, idade, série escolar e tipo de escola que frequenta

Participante	Sexo	Idade	Série escolar	Tipo de Escola
1	F	7a 5m	1 ^a	Pública
2	M	7a 9m	1 ^a	Pública
3	F	8a 0m	1 ^a	Pública
4	M	9a 1m	1 ^a	Pública
5	M	16a 3m	1 ^a	Pública
6	M	8a 1m	2 ^a	Pública
7	M	9a 2m	2 ^a	Pública
8	M	12a 10m	2 ^a	Pública
9	F	17a 10m	2 ^a	Pública
10	M	9a 9m	3 ^a	Pública
11	F	10a 10m	3 ^a	Pública
12	F	14a 0m	3 ^a	Pública/ Parti-cular.
13	F	11a 2m	4 ^a	Particular
14	F	14a 2m	4 ^a	Particular
15	M	12a 11m	5 ^a	Particular
16	M	15a 0m	6 ^a	Particular
17	M	16a 10m	6 ^a	Particular
18	F	8a 10m	Escola Especial	Especial
19	F	11a 0m	Escola Especial	Especial
20	F	13a 7m	Escola Especial	Especial
21	M	17a 11m	Escola Especial	Especial
22	F	18a 3m	Escola Especial	Especial

Todos os participantes do estudo estão afiliados à Associação Brasileira de Síndrome de Williams e recebem atendimento médico no Serviço de Genética

do Instituto da Criança da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo Os critérios de inclusão dos mesmos foram: a) Confirmação de deleção hemizigótica na região cromossômica 7q11-23 mediante uso da técnica de FISH; b) estar matriculados e frequentar regularmente escolas da rede municipal, estadual ou privada de ensino ou escolas de educação especial. Os procedimentos metodológicos aqui descritos foram submetidos e aprovados pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie (Processo CEP nº 1221/04/2010 e CAAE nº 0029.0.272.000-10).

2.2 INSTRUMENTOS

Os instrumentos de coleta de dados utilizados foram os seguintes:

- a) Questionário que avaliou presença de sinais clínicos de desatenção e hiperatividade baseado nos critérios do DSM-IV (AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION, 2003). Foi composto por 18 perguntas sobre comportamentos associados à desatenção, hiperatividade/impulsividade avaliados numa escala tipo *Likert* que oscilou entre nunca ou raramente, às vezes, frequentemente e muito frequentemente. Em relação à desatenção foram verificados os seguintes comportamentos: deixar de prestar atenção a detalhes; dificuldades para manter a atenção em tarefas ou brincadeiras, dar a impressão que não escuta quando lhe dirigem a palavra; falhar em seguir instruções ou em terminar seus deveres, ter dificuldade para organizar tarefas; evitar o envolvimento em tarefas que exijam esforço mental constante; perder coisas, ser facilmente distraído ou apresentar esquecimentos em atividades diárias. Em relação à hiperatividade/impulsividade foram verificados os seguintes comportamentos: agitar as mãos ou os pés ou se remexer na cadeira; deixar sua cadeira em sala de aula; correr ou escalar em demasia; dificuldade para se envolver silenciosamente em atividades; agir como se estivesse “a todo vapor”, falar em demasia, dar respostas precipitadas, ter dificuldade para aguardar sua vez ou interromper ou se meter em assuntos de outros.
- b) Subtestes cubos e vocabulários da Escala Wechsler de Inteligência para Crianças (WECHSLER, 2002): os subtestes da escala foram utilizados para calcular o quociente de inteligência estimado (QI estimado) (MELLO et al., 2011).
- c) Inventário dos Comportamentos de Crianças e Adolescentes de seis a 18 anos- CBCL/6-18 anos (ACHENBACH; RESCORLA, 2001). O inventário foi respondido pelas mães e preenchido pelos avaliadores responsáveis. Esse instrumento avalia indicadores comportamentais de competências nas áreas social, escolar e de realização de atividades, assim como problemas emocionais e comportamentais da criança ou adolescente referente aos últimos seis meses (ACHENBACH; RESCORLA, 2001). O CBCL/6-18 é um instrumento que avalia três indicadores de competências e diversos tipos de problemas emocionais e comportamentais. As instruções do inventário 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 partir de escores T padronizados o inventário permite classificar os indicadores de competências sociais e escolares e os problemas de comportamento da criança ou adolescente em normal, limítrofe e clínico (ACHENBACH; RESCORLA, 2001). As escalas que compõem o inventário são:

- Escala de Competências: composta por oito perguntas que avaliam as competências para realização de atividades, socialização e desempenho escolar. Nas perguntas relacionadas a competências para realização de atividades e socialização o cuidador avalia a criança ou adolescente em termos de tempo dedicado a essas atividades e qualidade de desempenho em comparação com pares da mesma idade. Os itens que compõem a escala de realização de atividades são: número e tipo de esportes, brincadeiras, passatempos, número de organizações e/ou clubes que frequenta e tarefas da vida cotidiana realizadas pela criança ou adolescente. Os itens da escala de competências sociais são: número de amigos, número de vezes que se encontra com os amigos fora da escola, qualidade das interações sociais com pares, irmãos e pais. As perguntas que avaliam o desempenho escolar verificam se as habilidades nas matérias escolares de acordo com o relato dos pais são percebidas como melhor, igual, pior ou abaixo da média exigida pela escola. Todos os dados do CBCL/6-18 são digitados dentro de um *software* denominado *Assessment Data Manager* (ADM), versão 7.2. O ADM permite a conversão dos escores brutos das escalas em escores T (escores padronizados por idade e sexo). Essa conversão classifica os participantes nessas escalas nas faixas de normalidade, limítrofe e clínica em função do número e qualidade das competências. Os escores T das escalas de competências estabelecem a classificação normal para escores >35; classificação limítrofe para escores T entre 30 e 35 e classificação clínica para escores T <30 (ACHENBACH; RESCORLA, 2001).

- Escalas de Problemas de Comportamento: composta por 112 perguntas agrupadas em cinco escalas de problemas de comportamento. A saber, escalas das síndromes, escalas orientadas pelo DSM, escalas de problemas de comportamento internalizantes, escala de problemas de comportamento externalizantes e escala total de problemas emocionais e comportamentais. Alguns dos problemas de comportamento avaliados nessas escalas são ansiedade e depressão, queixas somáticas, problemas de sociabilidade, problemas de atenção, isolamento e depressão, violação de regras, desafio e oposição, problemas afetivos, problemas de déficit de atenção e hiperatividade, dentre outros. Como foi descrito nas escalas de competências, o ADM permite a conversão dos escores brutos em escores T (escores padronizados por idade e sexo) classificando os participantes nas faixas de normalidade, limítrofe e clínica em função do número de problemas de comportamento. Os escores T padronizados para as escalas de problemas de

comportamento estabelecem a classificação normal para escores abaixo de 65, limítrofe para escores T entre 65 e 70 e classificação clínica para escores T>70 (ACHENBACH; RESCORLA, 2001).

2.3 PROCEDIMENTOS DE ANÁLISE DE DADOS

Inicialmente foi conduzida uma análise descritiva dos dados do questionário orientado pelo DSM IV para identificar a presença de indicadores de desatenção e hiperatividade na amostra. Posteriormente com o auxílio do programa *Assessment Data Manager* (ADM), versão 7.2 os escores brutos das escalas Problemas de Atenção e Problemas de Déficit de Atenção e Hiperatividade do Inventário CBCL/6-18 foram convertidos a escores T (escores padronizados por idade e sexo). Essa conversão permitiu classificar os participantes nas faixas de normalidade, limítrofe e clínica nas escalas (ACHENBACH; RESCORLA, 2001). Outras análises foram conduzidas para gerar tabelas de frequências simples e tabelas cruzadas para verificação do relato dos pais sobre indicadores comportamentais de competências na área de realização de atividades (número de esportes, brincadeiras e passatempos, organizações e/ou clubes), área social (número de amigos, número de vezes que a criança ou adolescente mantém contato com amigos fora da escola, qualidade das interações sociais com pares, irmãos e pais), e área escolar (relato de habilidades de desempenho acadêmico e comparação dessas habilidades para avaliar se o desempenho dele é percebido como melhor, igual, pior ou abaixo da média exigida pela escola).

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Conforme o quadro 2 verifica-se que 20 das 22 crianças e adolescentes da amostra apresentam seis ou mais sinais de desatenção e/ou de hiperatividade tanto pelo questionário orientado pelo DSM IV (AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION, 2003) como pelas escalas de problemas de atenção e de problemas de déficit de atenção e hiperatividade do CBCL/6-18 (20 crianças atingiram escores dentro da classificação clínica em uma ou outra escala ou em ambas as escalas). No Brasil a maior parte dos estudos sobre pessoas com Síndrome de Williams tem se focado na descrição de habilidades cognitiva e de linguagem ou sobre aspectos do quadro clínico e genético (ROSSI; MORETTI-FERREIRA; GIACHETI, 2006; ROSSI; MORETTI-FERREIRA; GIACHETI, 2009; TEIXEIRA et al., 2010). Os indicadores comportamentais de desatenção e hiperatividade verificados no Quadro 2 indicam que esses problemas devem ser tomados em consideração para o desenvolvimento de estratégias individuais de inclusão escolar. Em situação de sala regular é provável que esses participantes, na condição de alunos, apresentem dificuldades para acompanhar as lições, fracionar tarefas escolares, sustentar a atenção e inibir respostas frente estímulos ambientais alheios às tarefas escolares, dentre outras (MARTINUSSEN; TANNOCK, 2006; LUBKE et al., 2007; RHODES et al., 2011).

Quadro 2 - Quociente de inteligência estimado e indicadores de sinais de desatenção e hiperatividade de acordo com DSM IV e Inventário dos Comportamentos para Crianças e Adolescentes de seis a 18 anos (CBCL/6-18)

Participante	Sexo	Idade	Quociente de Inteligência Estimado	Questionário baseado no DSM-IV para avaliar sinais clínicos de desatenção e hiperatividade		Inventário dos Comportamentos de Crianças e Adolescentes CBCL/6-18 anos	
				Número de sinais de Desatenção	Número de sinais de Hiperatividade	Escala de Problemas de Atenção	Escala de Problemas de Déficit de Atenção e Hiperatividade
1	F	7a 5m	77	9	4	Clínico	Clínico
2	M	7a 9m	62	8	5	Clínico	Clínico
3	F	8a 0m	85	7	5	Clínico	Clínico
4	M	9a 1 m	56	5	6	Clínico	Clínico
5	M	16a 3m	65	6	3	Clínico	Clínico
6	M	8a 1m	68	9	6	Clínico	Clínico
7	M	9a 2m	88	9	5	Clínico	Clínico
8	M	12a 10m	51	6	5	Clínico	Clínico
9	F	17a 10m	48	8	0	Clínico	Normal
10	M	9a 9m	65	9	5	Clínico	Clínico
11	F	10a 10m	56	6	2	Normal	Clínico
12	F	14a 0m	68	8	3	Clínico	Clínico
13	F	11a 2m	54	7	4	Normal	Clínico
14	F	14a 2m	62	7	1	Clínico	Clínico
15	M	12a 11m	71	4	0	Normal	Normal
16	M	15a 0m	56	8	3	Clínico	Clínico
17	M	16a 10m	56	3	1	Normal	Normal
18	F	8a 10m	80	9	4	Clínico	Clínico
19	F	11a 0m	62	7	1	Clínico	Clínico
20	F	13a 7m	45	8	5	Clínico	Clínico
21	M	17a 11m	68	9	6	Clínico	Clínico
22	F	18a 3m	62	6	2	Normal	Normal

Observa-se no Quadro 2 que os dados do QI estimado são compatíveis com o nível de deficiência intelectual leve a moderado como é característico da população com SW (MERVIS; JOHN, 2010). No que diz respeito a competências escolares de acordo com o relato das mães dos participantes na figura 1 verificou-se que em 20 crianças as mães avaliam o desempenho destes nas matérias português, história, matemática e ciências como insuficiente ou pior que a média exigida pela escola. Apenas dois participantes foram avaliados pelas mães com desempenho igual ou melhor que a média exigida pela escola. É provável que essa avaliação satisfatória deva-se a eles estar frequentando o segundo ano do ensino fundamental I com idade cronológica quatro e cinco anos acima da série escolar em que estão matriculados. A defasagem entre repertórios de aprendizagem e ano escolar em que a criança está matriculada é relatada em estudos brasileiros sobre inclusão escolar de crianças com deficiência intelectual (PINOLA; DEL PRETTE; DEL PRETTE, 2007; FERRAZ; ARAÚJO; CARREIRO, 2010). Por exemplo, no estudo de Vital (2009) foi avaliado um grupo de crianças com Síndrome de Down no qual se constataram graves defasagens entre o ano em que são matriculadas as crianças e os déficits de aprendizagem em leitura, escrita e cálculo que apresentam mediante aplicação de provas padronizadas. Entretanto trabalhos que mostram essa defasagem na SW têm sido publicados apenas em outros países, muitos deles discutindo a própria deficiência intelectual e fatores externos ambientais associados, por exemplo, ambientes escolares não planejados de acordo com as necessidades educacionais destes (HEINZE; VEGA, 2008; LAING, et al., 2001; O'HEARN; LUNA, 2009).

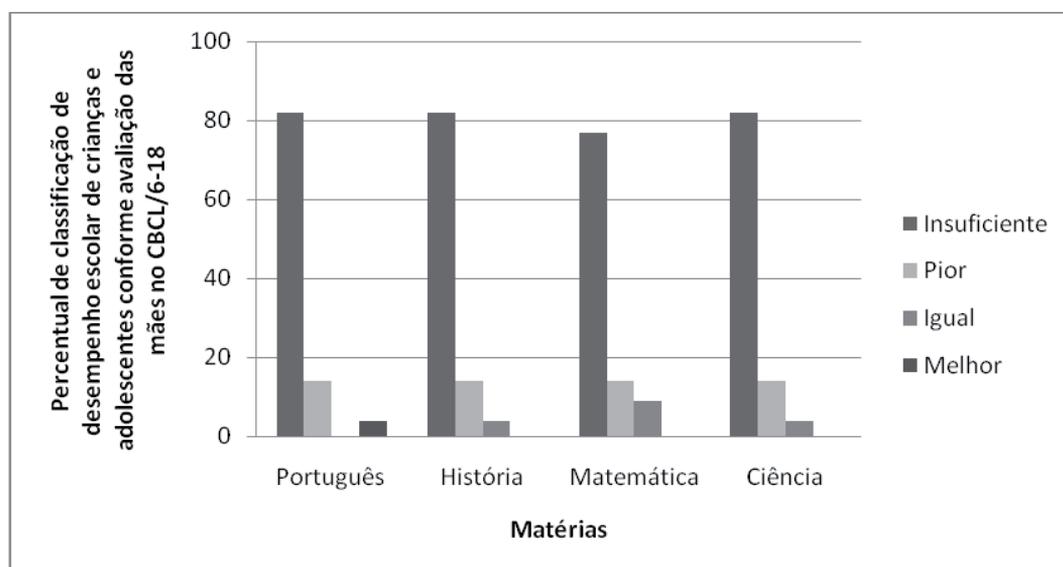


Figura 1 - Distribuição percentual de classificação de desempenho escolar de crianças e adolescentes conforme avaliação das mães no CBCL/6-18

Estudos sobre alfabetização de crianças, adolescentes e adultos com SW são escassos e controversos (BELLUGI et al., 1994; CARDOSO-MARTINS; SILVA, 2008; CLAHSEN; ALMAZAN, 1998; HOWLIN; DAVIES; UDWIN, 1998; MONNERY et al., 2002), mas alguns trabalhos apontam para possibilidades de alfabetização mediante uso de estratégias de estimulação fonológica haja vista a preservação de habilidades expressivas e receptivas de linguagem que muitos deles apresentam (KARMILOFF-SMITH et al., 1998; SEGIN, 2010). Por exemplo, Laing e colaboradores (2001) publicaram um trabalho cujo objetivo foi comparar o efeito de um programa de estimulação de consciência fonológica sobre habilidades de aprendizagem de leitura entre dois grupos de crianças pareados em função de idade de leitura e vocabulário receptivo: um grupo com SW e outro com desenvolvimento típico cuja diferença de idade cronológica entre ambos os grupos foi de 6 anos. Os autores verificaram que a aprendizagem de leitura no grupo com SW foi menos eficiente e estes, se comparados ao grupo controle, não foram sensíveis a propriedades semânticas das palavras. Entretanto, um achado importante foi o fato de ambos os grupos se beneficiarem do ponto de vista fonético da relação entre as pistas impressas e a pronúncia de palavras-alvo. A partir desses achados os autores levantaram a hipótese de que as crianças com SW tenham apreendido as palavras associando a representação fonológica e ortográfica destas, diferente do grupo controle que considerou, além dessa associação, a representação semântica das palavras (LAING et al., 2001).

Uma das características comportamentais típicas de crianças e adolescentes com SW é a hipersociabilidade (MARTENS, WILSON, REUTENS, 2008). Seguindo a classificação de problemas de comportamento em termos de excessos e déficits (BOLSONI-SILVA; DEL PRETTE, 2003), essa hipersociabilidade pode ser considerada como um tipo de excesso comportamental que dificulta a adaptação aos contextos sociais podendo conduzir ao estabelecimento de interações sociais de conotação aversiva e déficits de ajustamento social devido a uma expressão exagerada de afetos positivos (BOLSONI-SILVA; DEL PRETTE, 2003; DOYLE et al., 2004; FRIGERIO et al., 2006).

A Tabela 3 mostra indicadores de competência social de acordo com as respostas das mães ao CBCL/6-18. Observe-se que, independentemente dos participantes pertencerem a grupos sociais (igreja, clubes, grupos de teatro ou música), a maioria deles tem pelo menos um amigo e, de acordo com a percepção das mães, mantém contato com eles mediante encontros fora do contexto escolar. Sabe-se que crianças com transtornos do desenvolvimento e deficiência intelectual apresentam déficits em habilidades de competência social que podem ser verificadas a partir de isolamento social, poucas interações com pares e sentimentos de solidão, dentre outros indicadores (WHELAN; MATHEWS, 2011). Os resultados obtidos no estudo confirmam que a maior parte dos participantes não apresenta isolamento social o que configura um indicador positivo de competência social. Entretanto, como o número de interações não é um indicador suficiente para

avaliar essa competência, os dados da tabela 4 mostram a avaliação da qualidade dessas interações de acordo com a percepção das mães.

Tabela 3 - Associação entre participação de grupos sociais e número de interações sociais das crianças e adolescentes fora do contexto escolar

Participação em grupos sociais (clubes, igrejas, outros)		Número de amigos				Número semanal de encontros com os amigos fora do contexto escolar		
		Nenhum	Um amigo	Dois ou três amigos	Quatro ou mais amigos	Menos que uma vez	Uma ou duas vezes	Três vezes ou mais
Sim	8	1	3	2	2	2	1	4
Não	14	3	2	2	7	3	2	6
	TOTAL	4	5	4	9	5	3	10

Quando as mães compararam a qualidade das interações dos filhos com outras crianças ou adolescentes da mesma idade, observa-se na Tabela 4 que a qualidade dessas interações sociais dos participantes foi avaliada como igual, ou melhor, na maior parte dos integrantes da amostra. O resultado vai ao encontro de estudos anteriores que verificam indicadores de socialização adequados em pessoas com SW se compradas com pessoas que apresentam outros transtornos do desenvolvimento como Síndrome de Down ou Transtornos do Espectro do Autismo (JÄRVINEN-PASLEY et al., 2008; LINCOLN et al., 2007).

Tabela 4 - Qualidade das interações sociais do grupo de crianças e adolescentes se comparado com pessoas da mesma faixa etária

Qualidade do relacionamento	Relacionamento com irmãos e irmãs *	Relacionamento com outras crianças	Relacionamento com os pais
Pior	3	4	1
Igual	12	15	13
Melhor	6	3	8
TOTAL	21	22	22

*uma criança não tem irmãos

Estudos anteriores com crianças e adolescentes verificam os benefícios da atividade física no estímulo ao crescimento e desenvolvimento, prevenção de obesidade, incremento da massa óssea, melhora do perfil lipídico, diminuição da pressão arterial, desenvolvimento da socialização e da capacidade de trabalhar em equipe, dentre outros (ALVES; LIMA, 2008). Na Tabela 5 apresentam-se o número de esportes praticado pelos participantes, tempo dedicado à prática dos mesmos e a qualidade de desempenho. Observa-se que do total de 22 crianças e adolescentes da amostra, 15 praticam pelo menos um esporte e sete não exercem essa prática. A qualidade de desempenho nos esportes, quando a mãe compara o filho/a com

pares da mesma idade, foi avaliada como pior em cinco deles e igual ou melhor em 10 crianças ou adolescentes.

Diferente de outras doenças que causam deficiência intelectual, por exemplo, a Síndrome de Down (HUTZLER; KORSENSKY, 2010) são escassos os estudos que avaliam o número de esportes e qualidade de desempenho em crianças com SW. Contudo, em adultos com SW existem estudos sobre a prática de atividade física e seu funcionamento cardiovascular, uma vez que a estenose aórtica supravalvar é uma das comorbidades mais importantes da síndrome (GIORDANO et al., 2001). Sabe-se que a prática de esportes em crianças com deficiência intelectual é benéfica do ponto de vista físico, motor e social e deve ser incentivada sempre que possível (HUTZLER; KORSENSKY, 2010). Entretanto, é provável que os problemas cardiovasculares sejam um dos principais motivos pelos quais médicos ou pais não incentivem a prática de esportes dessas crianças e adolescentes com a síndrome.

4 CONCLUSÃO

De um lado, os resultados indicaram que as crianças e adolescentes participantes do estudo apresentam padrões comportamentais de desatenção e hiperatividade/impulsividade elevados que provavelmente interferem na adaptação ao contexto social e escolar. De outro, os indicadores de competências sociais avaliados mostraram que do ponto de vista de relacionamento social e participação de grupos sociais, mais da metade da amostra, foi avaliada satisfatoriamente pelas mães. Já os indicadores de desempenho escolar foram percebidos pelas mães como abaixo das médias exigidas pela escola.

Sinais de desatenção e hiperatividade em crianças e adolescentes com deficiência intelectual muitas vezes são subestimados ou identificados como consequências naturais dos déficits cognitivos. São problemas de comportamento que podem comprometer a adaptação psicossocial destes em diversos contextos. Os resultados obtidos no estudo apontam para um grupo que apresenta alterações comportamentais consistentes com desatenção e/ou hiperatividade. Entretanto foi verificado, conforme respostas das mães ao CBCL/6-18 que a maior parte dos participantes apresenta indicadores adequados de competências sociais e realização de atividades verificados a partir do número de interações sociais, da qualidade dessas interações e da prática de esportes. Os resultados positivos encontrados na área social podem agir como fatores protetores para o desenvolvimento de problemas afetivos como isolamento, tristeza, sentimentos de solidão e baixa autoestima, que muitas vezes se tornam mais proeminentes a medida que a criança com SW cresce.

É provável que a condição de deficiência intelectual, verificada na amostra, explique parcialmente os resultados da avaliação do desempenho escolar feita pelas mães, na qual a maioria destaca um desempenho abaixo da média exigida pela escola. No entanto, deve ser sinalizado que na condição de deficiência intelectual equipes

educacionais devem estimular habilidades cognitivas que privilegiem o autocontrole, auto-organização e habilidades acadêmicas de aprendizagem (REILLY, 2012).

Recomenda-se para trabalhos futuros a exploração de outros aspectos que afetam a qualidade da interação social, por exemplo, objetivos dessas interações, disputas de interação, tipo e qualidade dos contatos iniciais, estratégias para manutenção das interações, dificuldades para seguir normas sociais de relacionamento, alterações no tom da fala, ecolalia, alterações sintático-pragmáticas, estruturais e funcionais da linguagem, dentre outros.

REFERÊNCIAS

- ACHENBACH, T. M.; RESCORLA, L. A. *Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles*. Research Center for Children, Youth & Families. University of Vermont, Burlington, VT, 2001.
- ALVES, C.; LIMA, R. V. B. Impacto da atividade física e esportes sobre o crescimento e puberdade de crianças e adolescentes. *Revista Paulista de Pediatria*, São Paulo, v. 26, n. 4, p. 383-391, 2008.
- AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. *Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais: DSM-IV-TR*. 4. ed. Porto Alegre, Artmed. 2003.
- ARTIGAS-PALLARÉS, J. Fenotipos conductuales. *Revista de Neurología*, Barcelona, v.34, n.1, p.38-48, 2002.
- ATKINSON, J. R.; WOLL, B.; GATHERCOLE, S. The impact of developmental visuospatial learning difficulties on British Sign Language. *Neurocase*, Oxford, v.8, n.6, p.424-441, 2002.
- BELLUGI, U.; WANG, P. P.; JERNIGA, T. L. Williams syndrome: an unusual neuropsychological profile. In: BROMAN, S. H.; GRAFMAN, J. (Eds). *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function*. Hillsdale NJ: Lawrence Earlbaum Associates, 1994. p.23-56.
- BOLSONI-SILVA, A. T.; DEL PRETTE, A. Problemas de comportamento: um panorama da área. *Revista Brasileira de Terapia Comportamental e Cognitiva*, São Paulo, v. 5, n. 2, p. 91-103, 2003.
- CARDOSO-MARTINS, C.; SILVA, J. R. A relação entre o processamento fonológico e a habilidade de leitura: evidência da síndrome de Down e da síndrome de Williams. *Psicologia Reflexão e Crítica*, Rio Grande do Sul, v. 21, n. 1, p. 151-159, 2008.
- CLAHSEN, H.; ALMAZAN, M. Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition, Netherlands*, v. 68, n. 3, p.167-198, 1998.
- DEUTSCH, S. I.; ROSSE, R. B.; SCHWARTZ, B. L. Williams Syndrome: A genetic deletion disorder presenting clues to the biology of sociability and clinical challenges of hypersociability. *CNS Spectrums*, New York, v.12, n.12, p. 903-907, 2007.
- DOYLE, T. F.; BELLUGI, U.; KORENBERG, J. R.; GRAHAM, J. "Everybody in the World Is My Friend" hypersociability in young children with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, New York, v. 124a, n.3, p.263-273, 2004.

- DYKENS, E. M. Anxiety, fears, and phobias in persons with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, Harrisburg, v.23, n.1-2, p.291-316, 2003.
- FERRAZ, C. R. A.; ARAÚJO, M. V.; CARREIRO, L. R. R. Inclusão de crianças com síndrome de Down e paralisia cerebral no ensino fundamental I: comparação dos relatos de mães e professores. *Revista Brasileira de Educação Especial*, Marília, v.16, n.3, p.397-414, 2010.
- FRIGERIO, E.; BURT, D. M.; GAGLIARDI, C.; CIOFFID, G.; MARTELLI, S.; PERRETT, D. I.; BORGATTI, R. Is everybody always my friend? Perception of approachability in Williams syndrome. *Neuropsychologia*, Oxford, v. 44, n. 2, p. 254-259, 2006.
- GAGLIARDI, C.; MARTELLI, S.; TAVANO, A.; BORGATTI, R. Behavioural features of Italian infants and young adults with Williams-Beuren syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, Malden, v.55, n.2, p.121-131, 2011.
- GIORDANO, U.; TURCHETTA, A.; GIANNOTTI, A.; DIGILIO, M.C.; VIRGIL, F.; CALZOLARI, A. Exercise testing and 24-hour ambulatory blood pressure monitoring in children with Williams syndrome. *Pediatric Cardiology*, New York, v.22, n.6, p.509-11, 2001.
- GRANT, J.; VALIAN, V.; KARMILOFF-SMITH, A. A study of relative clauses in Williams syndrome. *Journal of Child Language*, Cambridge, v.29, n.2, p.403-416, 2002.
- HEINZE, E. G.; VEGA, F. C. Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, Asturias, v. 20, n. 4, p. 672-677, 2008.
- HOWLIN, P., DAVIES, M., UDWIN, O. Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, Oxford, v.39, n.2, p.183-189, 1998.
- HUTZLER, Y.; KORSENSKY, O. Motivational correlates of physical activity in persons with an intellectual disability: a systematic literature review. *Journal of Intellectual Disability Research*, Malden, v.54, n.9, p.767-786, 2010.
- JACKSON, Y.; WARREN, J. S. Appraisal, social support, and life events: predicting outcome behavior in school-age children. *Child Development*, Malden, v.71, n.5, p.1441-1457, 2000.
- JÄRVINEN-PASLEY, A.; BELLUGI, U.; REILLY, J.; MILLS, D. L.; GALABURDA, A.; REISS, A. L.; KORENBERG, J. R. Defining the social phenotype in Williams syndrome: a model for linking gene, the brain, and behavior. *Development and Psychopathology*, Cambridge, v.20, n.1, p.1-35, 2008.
- KARMILOFF-SMITH, A.; TYLER, L. K.; VOICE, K.; SIMS, K.; UDWIN, O.; HOWLIN, P.; DAVIS, M. Linguistic dissociations in Williams syndrome: Evaluating receptive syntax in on-line and off-line tasks. *Neuropsychologia*, Great Britain, v.36, n.4, p.343-351, 1998.
- LAING, E.; HULME, C.; GRANT, J.; KARMILOFF-SMITH, A. Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, Cambridge, v.42, n.6, p.729-739, 2001.
- LEYFER, O.T.; WOODRUFF-BORDEN, J.; KLEIN-TASMAN, B.P.; FRICKE, J.S.; MERVIS, C.B. Prevalence of psychiatric disorders in 4-16 years- olds with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part B: Neuropsychiatric Genetics*, Hoboken, v. 141B, n. 6, p. 615-622, 2006.
- LIMA, S. F. B. *Desenvolvimento e aplicação de programa de orientações para manejo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Williams em sala de aula*. 2011. 117f.

Dissertação (Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2011.

LINCOLN, A. J.; SEARCY, Y. M.; JONES, W.; LORD, C. Social interaction behaviors discriminate young children with autism and Williams syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, Washington, v.46, n.3, p.323-331, 2007.

LUBKE, G. H.; MUTHÉN, B.; MOILANEN, I. K.; MCGOUGH, J. J.; LOO, S. K.; SWANSON, J. M.; YANG, M. H.; TAANILA, A.; HURTIG, T.; JÄRVELIN, M. R.; SMALLEY, S. L. Subtypes vs. severity differences in attention deficit hyperactivity disorder in the northern finish birth cohort (NFBC). *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, Washington, v.46, p.1584-1593, 2007.

MARTENS, M. A.; WILSON, S. J.; REUTENS, D. C. Research Review: Williams syndrome: a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, Cambridge, v.49, n.6, p.576-608, 2008.

MARTINUSSEN, R.; TANNOCK, R. Working memory impairments in children with attention-deficit hyperactivity disorder with and without comorbid language learning disorders. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, London, v.28, n.7, p.28: 1073-1094, 2006.

MCHALE, S. M.; CROUTER, A. C.; TUCKER, C. J. Free-time activities in middle childhood: Links with adjustment in early adolescence. *Child Development*, Malden, v. 72, n. 6, p. 1764-1778, 2001.

MELLO, C. B.; ARGOLO, N.; SHAYER, B. P.; ABREU, J. N. S.; GODINHO, K.; VARGEM, F. L.; MUSZKAT, M.; MIRANDA, M. C.; BUENO, O. F. A. Versão abreviada do WISC-III em crianças brasileiras: correlação entre QI estimado e o QI total. *Psicologia: Teoria e Pesquisa*, Brasília, v.27, n.2, p.149-155, 2011.

MERLA G, BRUNETTI-PIERRI N, MICALÉ L, FUSCO C. Copy number variants at Williams-Beuren syndrome 7q11.23 region. *Human Genetics*, New York, n.128, n.1, p.3-26, 2010.

MERVIS, C. B.; JOHN, A. E. Cognitive and Behavioral Characteristics of Children With Williams Syndrome: Implications for Intervention Approaches. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, Hoboken, v. 154C, n. 2, p. 229-248, 2010.

MONNERY, S.; SEIGNEURIC, A.; ZAGAR, D.; ROBICHON, F. A linguistic dissociation in Williams syndrome: Good at sex agreement but poor at lexical retrieval. *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, New York, v. 15, n.5-6, p. 589-612, 2002.

O'CONNELL, M. E.; BOAT, T.; WARNER, K. E. *Preventing mental, emotional and behavioral disorders among young people: Progress and possibilities*. Washington, DC: The National Academies Press. 2009. 592 p.

O'HEARN, K.; LUNA, B. Mathematical skills in Williams syndrome: insight into the importance of underlying representations. *Developmental Disabilities Research Reviews*, Weinheim, v. 15, n. 1, p.11-20, 2009.

PINOLA, A. R. R.; DEL PRETTE, Z. A. P.; DEL PRETTE, A. Habilidades sociais e problemas de comportamento de alunos com deficiência mental, alto e baixo desempenho acadêmico. *Revista Brasileira de Educação Especial*, Marília, v.13, n. 2, p. 239-256, 2007.

REILLY, C. Behavioural phenotypes and special educational needs: is aetiology important in the classroom? *Journal of Intellectual Disability Research*. Malden, 2012. No prelo.

RHODES, S. M.; RIBY, D. M.; MATTHEWS, K. COGHILL, D. R. Attention-deficit/hyperactivity disorder and Williams syndrome: shared behavioral and neuropsychological profiles. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, London, v. 33, n. 1, p.147-156, 2011.

ROSSI, N. F.; MORETTI-FERREIRA, D.; GIACHETI, C. M. Genética e linguagem na Síndrome de Williams-Beuren: uma condição neuro-cognitiva peculiar. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, Barueri, v.18, n.3, p. 331-38, 2006.

ROSSI, N. F.; MORETTI-FERREIRA, D.; GIACHETI, C. M. Perfil da fluência da fala na síndrome de Williams-Beuren: estudo preliminar. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, Barueri, v.21, n.2 p.107-112, 2009.

SEGIN, M. *Caracterização de habilidades lingüísticas de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren*. 2010. 118f. Dissertação (Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2010.

SUGAYAMA, S. M. M.; LEONE, C.; CHAUFFAILLE, M. L. L. F.; OKAY, T. S.; KIM, C. A. Síndrome de Williams: proposta de sistema de pontuação para diagnóstico clínico. *Clinics*, São Paulo, v.62, n.2, p.159-166, 2007.

TEIXEIRA, M. C. T. V.; CARREIRO, L. R. R. ; MESQUITA, M. L. G. ; KHOURY, L. P. Mood Disorders in individuals with genetic syndromes and intellectual disability. In: JURUENA, M. F. P. (Org). *Mood Disorders*. InTech, Rijeka, 2012. p. 49-72.

TEIXEIRA, M. C. T. V.; MONTEIRO, C. R. C.; VELLOSO, R. L.; KIM, C. A.; CARREIRO, L. R. R. Fenótipo comportamental e cognitivo de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, Barueri, v. 22, n. 3, p. 215-220, 2010.

VITAL, A. A. F. *Educação especial na perspectiva de educação inclusiva: um estudo sobre alunos com síndrome de Down matriculados no ensino fundamental I*. 2009. 136f. Dissertação (Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2009.

WAXLER, J. L.; LEVINE, K.; POBER, B. R. Williams Syndrome: A Multidisciplinary Approach to Care. *Pediatric Annals*, Thorofare, v. 38, n. 8, p. 456-463, 2009.

WECHSLER, D. *WISC-III: Escala de Inteligência Wechsler para Crianças: Manual*. 3. ed., São Paulo: Casa do Psicólogo. 2002, 309 p.

WHELAN, T. B.; MATHEWS, M. J. Integrative Developmental Neuropsychology. A general system and social-ecological approach to the neuropsychology of children with Neurogenetic Disorders. In: GOLDSTEIN, S.; REYNOLDS, C. R. (Eds). *Handbook of Neurodevelopmental and Genetic Disorders in Children*. New York: The Guilford Press, 2011. p. 84-101.

Recebido em: 18/07/2011

Reformulado em: 06/06/2012

Aprovado em: 15/08/2012