

ASPECTOS EMOCIONAIS NA SÍNDROME DE PRADER-WILLI: ANÁLISE DA PRODUÇÃO CIENTÍFICA (1999 a 2014)

EMOTIONAL ASPECTS IN PRADER-WILLI SYNDROME: SCIENTIFIC ANALYSIS OF PRODUCTION (1999-2014)

Débora Diegues
Ana Paula Dias Cintra
Ana Miriã Pacifico
Waldemar Manassero
João Roberto de Souza-Silva

Sobre os autores

Débora Diegues

Graduada em Psicologia e Mestranda em Distúrbios do Desenvolvimento pela Universidade Presbiteriana Mackenzie. Email: deboradiegues@ig.com.br

Ana Paula Dias Cintra

Licenciada em Pedagogia pela Universidade Bandeirante de São Paulo e Mestranda em Distúrbios do Desenvolvimento pela Universidade Presbiteriana Mackenzie.

Ana Miriã Pacifico

Graduada em Ciências Biológicas pelo Centro Universitário São Camilo e Mestranda em Distúrbios do Desenvolvimento pela Universidade Presbiteriana Mackenzie.

Waldemar Manassero

Graduado em Educação Física pela UNESP de Bauru, Pós-Graduado em Administração Esportiva pela UniFMU e Mestrando em Distúrbios do Desenvolvimento pela Universidade Presbiteriana Mackenzie.

João Roberto de Souza-Silva

Professor do curso de Psicologia da UniFMU. Graduado em Psicologia e Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento pela Universidade Presbiteriana Mackenzie.

RESUMO

A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma desordem neurocomportamental rara, de natureza genética que possui como características mãos e pés pequenos, crescimento e composição corporal anormais, hipotonia, fome insaciável, obesidade e deficiência intelectual. O presente trabalho teve como objetivo descrever a produção científica no período de 2009 a 2014 sobre os aspectos emocionais na SPW. Foi realizado um levantamento nas bases de dados SciElo, PubMed, Bireme e no Portal de Acesso à Informação Eletrônica (PAIe) com os descritores *Prader-Willi Syndrome*, *Prader-Willi*, *emocional* e *emotional* formando diferentes composições. As pesquisas revelam presença de padrão comportamental com alta frequência de respostas de agressão, quebra de regras e oposição. Presença de *temper outbursts*, *skin-picking*, cataplexia, déficits de interação social e comportamento sexual prejudicado também foram descritos. Os aspectos emocionais são discutidos em diversos aspectos, porém, ainda existem poucos estudos, principalmente em português. Também carecem estudos e informações sobre aspectos emocionais de adultos e idosos com a síndrome. Pesquisar este tema representa a possibilidade de pensar recursos terapêuticos a serem utilizados em benefício do desenvolvimento e tratamento da pessoa com SPW.

Palavras-chave: Síndrome de Prader-Willi; Emoções manifestas; Indicadores de produção científica.

ABSTRACT

Prader-Willi syndrome (PWS) is a rare neurodevelopmental disorder, genetic in nature which has features like hands and small feet, abnormal growth and body composition, hypotonia, insatiable hunger, obesity, and intellectual disabilities. This study aimed to describe the scientific production in the period 2009-2014 about emotional aspects in PWS. A survey was conducted in the databases SciELO, PubMed, BIREME data and Portal Access to Electronic Information (Paie) with *Prader-Willi Syndrome*, *Prader-Willi*, *emotional* and *emotional* descriptors making different compositions. Research shows the presence of behavioral pattern with high frequency responses of aggression, breaking rules and opposition. Presence of *temper outbursts*, *skin-picking*, *cataplexy*, deficits in social interaction and impaired sexual behavior were also described. The emotional aspects are discussed in several aspects, however, there are few studies, mainly in Portuguese. Also lack information about studies and

emotional aspects of adults and seniors with the syndrome. Search this topic is the possibility of thinking therapeutic resources to be used for the benefit of the development and treatment of the person with PWS.

Keywords: Prader-Willi Syndrome; Expressed Emotion; Scientific Publication.

1 - INTRODUÇÃO

A Síndrome de Prader-Labhart-Willi, também conhecida como Síndrome de Prader Willi (SPW), como informam Setti *et al.* (2012), foi descrita pela primeira vez em 1956, pelos médicos suíços Andrea Prader, Heinrich Willi e Alexis Labhart. Trata-se de uma desordem neurocomportamental rara, de natureza genética, que acomete de 1:10.000 a 1:15.000 nascimentos (CASSIDY & DRISCOLL, 2009).

Prader, Willi e Labhart conforme cita a Foundation for Prader-Willi Research, de Los Angeles, Estados Unidos, descobriram a síndrome baseados em características clínicas comuns de nove crianças: mãos e pés pequenos, crescimento e composição corporal anormais, hipotonia, fome insaciável, obesidade e deficiência intelectual.

De acordo com Goldstone *et al.* (2008) a SPW ocorre por alteração da estrutura genômica do cromossomo 15q11q13, caracterizada por hipotonia neonatal, hiperfagia com possível obesidade e deficiência intelectual (SIEGEL & SMITH, 2010). 75% dos casos apresentam deleção de origem paterna na porção proximal do braço longo do cromossomo, 15 a 20% apresentam dissomia uniparental materna do cromossomo 15 e 5% apresentam defeitos no centro de *imprinting*. (CASSIDY e DRISCOLL, 2009 e BUTLER, 2007).

Com relação às características clínicas, Mesquita *et al.* (2010) apontam que a Síndrome de Prader-Willi se divide em duas fases clínicas, a primeira que apresenta sintomas cardinais tais como: hipotonia neonatal, dificuldade de alimentação, letargia, choro fraco e

hiporreflexia; e a segunda que ocorre a partir dos seis meses de vida e apresenta melhora gradual da hipotonia, aumento de peso e desenvolvimento progressivo da hiperfagia e obesidade. Ainda de acordo com Mesquita *et al.* (2010) crianças do sexo masculino apresentam alterações genitais como criptorquidismo, micropênis e bolsa escrotal hipoplásica, sendo que as crianças do sexo feminino apresentam hipoplasia dos genitais externos.

Setti *et al.* (2012) citam também a presença de manifestações orais como hipoplasia de esmalte, cárie rampante, taurodontismo, atraso na erupção dentária, dentes excessivamente desgastados, gengivite, infecções fúngicas e lesões de pele.

Segundo Carvalho *et al.* (2007), a SPW é a síndrome genética mais associada à obesidade, principal causa de morbidade e mortalidade prematura nos pacientes com esta síndrome, uma vez que a hiperfagia é o sintoma cardinal da doença associado a fatores causais genéticos e neurais devido a um déficit na resposta normal de saciação a alimentos. Algumas das regiões cerebrais envolvidas nessa disfunção são hipotálamo, amígdala e hipocampo dentre outras (MCALLISTER; WHITTINGTON; HOLLAND, 2011; HOLSEN *et al.*, 2012). Tais sintomas também estão associados ao aumento do risco de desenvolvimento de hipertensão arterial, diabetes mellitus, insuficiências respiratória e cardíaca (CARVALHO *et al.* 2007).

Assim, as questões citadas relativas ao estágio de vida de desenvolvimento, ao status genético e ao peso podem influenciar características comportamentais (DIMITROPOULOS *et al.*,

2010).

Para Mesquita *et al.* (2010), há alterações comportamentais em todas as fases da vida. Foram descritos nos indivíduos com SPW comportamentos do espectro obsessivo-compulsivo, crises de raiva e violência, tendência à rigidez, condutas de oposicionismo, comportamentos de mentir e furto (BOER, *et al.* 2002; MESQUITA *et al.*, 2010)

Misquitti *et al.* (2011) apontam como aspectos importantes, comportamentos repetitivos como os descritos no Transtorno do Espectro do Autismo, além de sintomas de déficit de atenção e hiperatividade e dificuldades de socialização.

De acordo com Boer *et al.* (2002) indivíduos com SPW apresentam deficiência intelectual leve a moderada, alterações neuropsicológicas associadas com o a atividade do lobo frontal principalmente atenção, habilidades executivas e organização visoespecial. A pesquisa de Bertella *et al.* (2005) apontou importantes déficits em raciocínio matemático e o trabalho de Van Borsel (2007) apontou déficit em linguagem expressiva. Foram relatados também alterações em habilidades de competência social, controle inibitório e déficit de atenção e hiperatividade (RESSEL-RAGA, 2003).

Quaio *et al.* (2012) informam que o acompanhamento clínico é baseado na vigilância constante e na tentativa de resolução de complicações comuns, além do uso da terapia de reposição de hormônio de crescimento para melhorar a estatura e controlar o ganho de peso. Para Damiani (2008) o uso de um dos hormônios do crescimento, o GH, é bem aceito devido a apresentar algumas ações metabólicas, como a alteração da composição corporal, com aumento da massa magra e redução da massa gorda, e consequentemente queda nas taxas de colesterol total, LDL e triglicérides.

É relevante abordar a importância da

precocidade no acompanhamento, relatada por várias pesquisas entre elas a de Bailleul-Forestier *et al.* (2008), que explicam a importância da presença de uma equipe multidisciplinar, prevenindo uma série de complicações decorrentes da síndrome.

Em se tratando de Brasil, para Mesquita *et al.* (2010), há escassez de trabalhos focando as áreas de saúde mental e intervenção comportamental, além de programas de prevenção de algumas destas alterações.

Segundo Pegoraro *et al.* (2014), profissionais de saúde, afirmam que perfis cognitivos, comportamentais e psicopatológicos de crianças e adolescentes portadores de síndromes genéticas podem auxiliar na escolha de estratégias para o tratamento e reabilitação desses indivíduos. Estudos sobre estes perfis podem aumentar a conscientização de pediatras e outros profissionais de saúde sobre o desenvolvimento neuropsicomotor e as características cognitivas e comportamentais destes pacientes, de forma a contribuir para a eficácia em seus tratamentos.

De acordo com Souza-Silva *et al.* (2010) a crescente produção nos diferentes campos da ciência fez com que se tornasse necessária a criação de estudos que permitissem a análise dos indicadores desta produção. Ainda segundo os autores a análise das produções científicas proporciona um controle sistemático da qualidade do conteúdo que é publicado, a identificação da ocorrência de pesquisas com a mesma problemática de investigação e o incentivo aos estudos de réplicas para temas importantes.

A produção científica caracteriza-se por uma atividade que deriva de novas descobertas tecnológicas, e de conhecimentos que possibilitem o acúmulo de informações que norteiam os progressos do homem (WITTAR, 2005; SOUZA-SILVA *et al.*, 2010; SOUZA-SILVA & TORRES, 2011). Desse modo,

segundo SOUZA-SILVA & TORRES (2011) devido ao crescimento da produção nacional faz-se necessária a elaboração de estudos que avaliem a evolução dos temas discutidos pela comunidade científica, contribuindo para a ciência como um todo.

Dessa forma, o estudo em como objetivo analisar a produção científica do período de 2009 a 2014 sobre aspectos emocionais na SPW.

2- MÉTODO

O estudo consiste em um levantamento de artigos produzidos no período entre 2009 e 2014 nas bases de dados SciElo, PubMed, Bireme e no Portal de Acesso à Informação Eletrônica (PAIe) do Sistema de Bibliotecas da Unicamp (SBU) com os descritores *Prader-Willi*

Syndrome, Prader-Willi, emocional e emotional formando diferentes composições.

A busca foi realizada no mês de maio do ano de 2014. Por fim, 20 artigos foram encontrados e lidos na íntegra pelos pesquisadores. Em seguida, as seguintes variáveis foram analisadas considerando apenas os artigos encontrados nas buscas: *ano de publicação, tipo de revista, tipo de pesquisa (teórica ou pesquisa de campo), população investigada, idioma e temas abordados.*

3- RESULTADOS E DISCUSSÃO

A seguir encontram-se os dados dos artigos encontrados nas bases de dados SciElo, PubMed e Bireme.

Tabela1: Base de dados, ano, tipo de pesquisa, idioma e área de conhecimento da revista dos artigos encontrados nos levantamentos:

Dados	N	%
Base de dados		
SciElo	01	05,00
PubMed	10	50,00
Bireme	04	20,00
PAIe	05	25,00
Ano		
De 2009 a 2011	15	75,00
De 2012 a 2014	05	25,00
Tipo de Pesquisa		
Campo	17	85,00
Teórica	03	15,00
Idioma		
Inglês	19	95,00
Português	01	05,00
Área da Revista		
Medicina/Neurodesenvolvimento	06	30,00

Psicologia	01	05,00
Interdisciplinar (Deficiência)	13	65,00
n=20		

Após análise dos resultados nota-se que 50% dos artigos encontrados nesta busca encontram-se na base de dados PubMed e apenas um artigo (5%) foi encontrado na base de dados SciELO. Na base de PAIE foram encontrados 480 resultados, porém apenas 5 artigos de fato apresentavam como tema principal os aspectos emocionais envolvidas na síndrome. Nota-se também que apenas 25% dos artigos foram produzidos no período de 2012 a 2014 (últimos dois anos). Apenas 15% são pesquisas teóricas e apenas um artigo foi encontrado no idioma português produzido no Brasil (mesmo com a utilização de descritores em português em bases de dados que contemplam artigos neste idioma). Trata-se de um estudo empírico denominado “*O Fenótipo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi*”, produzido por Mesquita *et al.* (2010). Estes dados demonstram que a produção de artigos em português sobre o tema nos últimos seis anos (2009-2014) é muito pequena.

Além disso, apenas um artigo foi publicado em uma revista de Psicologia, mesmo que o tema abordado seja referente aos aspectos emocionais. Os artigos foram publicados em revistas que possuem como foco temas que podem ser abordados de forma interdisciplinar (65%) e em revistas de Medicina (pediatria, neurologia e psiquiatria). Os temas abordados foram: fenótipo comportamental, déficit de interação social, *temper outbursts*, expressão e avaliação de emoções, reconhecimentos da emoção na expressão facial, presença de sintomas de TEA e hiperatividade, *skin-picking* (escoriação neurótica), cataplexia (por emoções fortes), estresse na família, qualidade de vida na família, ansiedade, resistência a mudanças, funcionamento físico, cognitivo e emocional

após os 50 anos e endofenótipo associado ao fenótipo comportamental. Já os temas mais abordados nos artigos foram: fenótipo ou perfil comportamental de pessoas com a síndrome, presença de *temper outbursts*, aspectos emocionais e qualidade de vida na família do paciente com a síndrome.

Os achados neste estudo vão ao encontro dos resultados apontados por Mesquita *et al.* (2010), que informam que no Brasil há escassez de trabalhos com foco nas áreas de saúde mental e intervenção comportamental, além de programas de prevenção de algumas destas alterações.

Com relação às características comportamentais e emocionais encontradas, as pesquisas revelam a presença de padrão comportamental com alta frequência de respostas de agressão, quebra de regras e oposição. Resultados abordam a hipótese de que diminuições de previsibilidade são aversivas para crianças com a síndrome e estão associadas à emissão de tais comportamentos (WOODCOCK, OLIVER, HUMPHREYS, 2009).

Presença de *temper outbursts*, *skin-picking* e cataplexia (fraqueza muscular súbita que pode ser causada por emoções fortes) também foram descritas nos estudos encontrados, além de déficits de interação social e comportamento sexual prejudicado. Segundo relatos *temper outbursts* (explosões de ira) são comuns na SPW, o antecedente mais comum é mudança de rotina ou expectativa. Nestes casos Tunnicliffe *et al.* (2014) apontam que nota-se rápido aumento do sentimento de raiva seguido por expressões de remorso e angústia no final de uma explosão.

Com relação às características emocionais e perfil comportamental de crianças e adolescentes notou-se um número maior de estudos. Características da criança com a síndrome (como a presença de problemas comportamentais), características dos pais, coesão e adaptabilidade da família foram relacionados com os níveis de estresse familiar em alguns estudos. Os resultados mostraram que os níveis de estresse foram menores em famílias de crianças com síndrome de Down e maiores nas de crianças com SPW (LANFRANCHI; VIANELLO, 2012).

Com relação à síndrome de Angelman, no geral, foi percebido estresse mais elevado em mães de crianças com esta síndrome em relação às mães de crianças com Prader-Willi (WULFFAERT et al., 2010). Quando as crianças mostravam baixos níveis de problemas comportamentais essa diferença era contida, no entanto, quando as crianças apresentavam problemas comportamentais graves, o nível de estresse parental era o mesmo para ambas as síndromes.

Dessa forma, estudos abordaram em suas conclusões a importância do apoio do profissional de saúde para a família. Na SPW, este é especialmente o caso, quando os problemas comportamentais estão presentes e impactam de forma significativa a qualidade de vida familiar. Mazaheri et al. (2013), famílias, mães e irmãos de crianças com SPW relataram dificuldades no funcionamento familiar, problemas de comunicação e um aumento do número de conflitos. Assim, as mães e os irmãos se beneficiariam de apoio psicossocial, devido aos múltiplos desafios de viver e cuidar de uma criança/jovem adulto com SPW.

Com relação às características emocionais e ao perfil comportamental do adulto e do idoso com SPW, o estudo de Sinnema *et al.*, (2009) discutem que na idade do jovem adulto pode haver um período de ajustes psicossociais e problemas de comportamento elevados, em

comparação com a infância e a adolescência. Os comportamentos de morder, bater, esconder as coisas, as rápidas alterações de humor e teimosia são mais frequentes com idade inferior a 35 anos, já após esta idade é mais comum acontecer episódios psiquiátricos.

Os autores discutem o comportamento do idoso com SPW e descreve um comportamento que inclui hipoatividade, excessiva ingestão de alimento, episódios de risadas sem nenhum motivo aparente, ataques de pânico. Estes comportamentos podem ser sequelas de intervenções comportamentais e alimentares ocorridas durante a vida do indivíduo de forma negativa. Os problemas de comportamento em idade mais avançada também podem ser um resultado de aumento da morbidade física, declínio funcional ou problemas de comportamento de outros moradores da casa.

As características genéticas também são um fator importante e recentemente discutidas e relacionadas aos perfis comportamentais e emocionais de indivíduos com SPW. Há estudos comparativos de dois subtipos de genes associados à síndrome sobre as diferenças comportamentais e cognitivas dos indivíduos. Na maioria dos estudos os autores encontram diferenças entre o grupo controle e os grupos com Prader-Willi, mas não encontram diferenças significativas entre os grupos com a síndrome. Key, Jones, e Dykens (2013) apontam que ambos os subtipos demonstraram alterações em potencial de processamento, atenção e reconhecimento de rostos e suas expressões.

4 – CONSIDERAÇÕES FINAIS

A literatura científica a respeito da SPW é bastante abrangente. O perfil comportamental e as características emocionais desses indivíduos têm sido discutidos em diversos aspectos, porém ainda existem poucos estudos, principalmente

em português. No perfil comportamental de crianças e adolescentes, há um número maior de estudos, no entanto a maioria dos artigos está relacionada aos relacionamentos familiares e às intervenções. Com relação ao adulto e ao idoso, ainda carecem estudos e informações sobre o perfil comportamental, isso se deve ao fato de que na idade adulta é difícil associar o comportamento do indivíduo somente à síndrome, normalmente eles também apresentam comportamentos resultantes de traumas ou intervenções ocorridas na infância e adolescência. Os estudos ligados às características genéticas e aos perfis fenotípicos e endofenotípicos ainda estão no início e se ocupam em fazer comparações entre marcadores genéticos diferentes.

Por fim, outros estudos devem ser realizados para que as características emocionais da SPW sejam discutidas. As pesquisas trazem dados sistematizados e análises da realidade, dessa forma, se constituem como uma das formas em que o conhecimento se solidifica e se dissemina. Pesquisar este tema representa a possibilidade de pensar recursos terapêuticos a serem utilizados em benefício do tratamento e desenvolvimento da pessoa com a síndrome.

5 - REFERÊNCIAS

- BAILLEUL-FORESTIER I, VERHAEGHE V, FRYNS JP, VINCKIER F, DECLERCK D, VOGELS A. The oro-dental phenotype in Prader-Willi syndrome: a survey of 15 patients. **Int J Paediatr Dent.** 2008.
- BERTELLA, L.; GIRELLI, L.; GRUGNI, G.; MARCHI, S.; MOLIRANI, E.; SEMENZA, C.; Mathematical skills in Prader-Willi syndrome. **J. Intellect Disabil Res.** v.49, p.159-69, 2005.
- BOER, H.; HOLLAND, A.; WHITTINGTON, J.; BUTLER, J.; WEBB, T. CLARKE D. Psychotic illness in people with Prader-Willi syndrome due to chromosome 15 maternal unipaternal disomy. **Lancet** . v.359, p. 135-6, 2002.
- 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.
- CARVALHO, D. F.; CERCATO, C.; ALMEIDA, M.Q.; MANCINI, M.C.; HALPERN, A. Abordagem terapêutica da obesidade na Síndrome de Prader-Willi. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia**, São Paulo, v.51, n. 6, p. 913-919 – Agosto, 2007.
- CASSIDY, S.B.; DRISCOLL, D. J. Prader-Willi, syndrome. **Eur J Hum Genet**, v.17, p.3-13, 2009.
- DAMIANI, D. Uso de hormônio de crescimento na síndrome de Prader-Willi. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia**, São Paulo, v.52, n. 5, p. 833-838 – Julho, 2008.
- DIMITROPOULOS, A.; HO, A.Y.; KLAIMAN, C.; KOENIG, K.; SCHULTZ, R.T. A comparison of behavioral and emotional characteristics in children with autism, prader-willi syndrome, and Williams syndrome. **Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities**, v.2, n. 3, p 220, 2009.
- FOUNDATION FOR PRADER-WILLI RESEARCH Los Angeles <http://www.fpwr.org/about-prader-willi-syndrome/> - visto em 08 de maio de 2014.
- GOLDSTONE, A P. et al. Recommendations for the diagnosis and management of Prader- Willi syndrome. **The Journal of Clinical**

Endocrinology and Metabolism, v. 93, n. 11, p. 4183-4197, 2008.

KEY, A.P.; JONES, D.; DYKENS, E.M. Social and emotional processing in Prader-Willi syndrome: genetic subtype differences. **Journal of neurodevelopmental disorders**, v. 5, n. 1, p.7, 2013.

LANFRANCHI, S.; VIANELLO, R. Stress, locus of control, and family cohesion and adaptability in parents of children with Down, Williams, Fragile X, and Prader-Willi syndromes. **American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities**, v. 117, n.3, p. 207-224, 2012.

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.

MAZAHERI, M.M.; (et al.) The impact of Prader-Willi syndrome on the family's quality of life and caregiving, and the unaffected siblings' psychosocial adjustment. **Journal of intellectual disability research**, v. 57, n. 9, 861-873, 2013.

MESQUITA, M.K.G.de; BRUNONI, D.; PINA NETO, J.M.de; KIM, C.A.; MELO, M.H.S.; TEIXEIRA, M.C.T.V. Fenótipo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi. **Revista paulista de pediatria**, v.28, n.1, p.63-69, 2010.

MISQUIATTI, A.R.N.; CRISTOVÃO, M.P.; BRITO, M.C. Percurso e resultados da terapia fonoaudiológica na Síndrome de Prader-Willi (SPW): relato de caso. **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, São Paulo, v. 23, n.1, p. 77-81 – Março, 2011.

PEGORARO, L.F.L.; STEINER, C.E.; CELERI, E.H.R.V.; BANZATO, C.E.M.; DALGALARRONDO, P. Cognitive and behavioral heterogeneity in genetic syndromes. **Jornal de Pediatria**, Porto Alegre, v. 90, n. 2, p. 155-160 – Abril, 2014.

QUAIO, C.R.D.C.; DE ALMEIDA, T.F.; ALBANO, L.M.J.; GOMY, I.; BERTOLA, D.R.; VARELA, M.C.; KOIFFMANN, C.P.; KIM, C.A. A clinical follow-up of 35 Brazilian patients with Prader-Willi Syndrome. **Clinics**, São Paulo, v. 67, n.8, p. 917-921 – Agosto, 2012.

ROSELL-RAGA, L. Fenotipos conductuales en el síndrome de Prader-Willi. **Rev. Neurol.** v.36, p. 153-7, 2003.

SETTI, J.S.; PINTO, S.F.; GAETTI-JARDIM, E.C.; MANRIQUE, G.R.; DE MENDONÇA, J.C.G. Assistência multiprofissional em unidade de terapia intensiva ao paciente portador de síndrome de Prader-Willi: um enfoque odontológico. **Rev. Brasileira de Terapia Intensiva**, São Paulo, v. 24, n. 1, p. 106-110 – Janeiro/Março, 2012.

SIEGEL, M.S.; SMITH, W.E. Psychiatric features in children with genetic syndromes: toward functional phenotypes. **Child Adolesc Psychiatric Clin N Am.** v. 19, p.229-61, 2010.

SINNEMA, M.; EINFELD, S.L.; SCRANDER-STUMPEL, C.T.R.M.; MAASKANT, M.A.; VOER, H.; CURFS, L.M.G. Behavior phenotype in adults with Prader-Willi syndrome. **Research in developmental disabilities**, v. 32, n. 2, p. 604-612, 2011.

SOUZA-SILVA, J. R.; PIRES, I. H.; BLASCOVI-ASSIS, S. M.; PAULA, C. S., Análise da produção científica de dez anos da revista Psicologia: **Teoria e Prática. Psicologia: Teoria e Prática.** São Paulo, v.12,

n.3, 2010.

Journal of Intellectual Disability Research, v. 35, n.3, p. 165-174, 2010.

SOUZA-SILVA, J. R.; TORRES, C. M. Análise da produção científica de dez anos dos Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento. **Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**, São Paulo, v.11, n.1, p. 120-124, 2011.

TUNNICLIFFE, P.; (et al.). Temper outbursts in Prader-Willi syndrome: causes, behavioural and emotional sequence and responses by carers. **Journal of Intellectual Disability Research**, v. 58, n. 2, 134-150, 2014.

VAN BORSEL, J.; DEFLOOR, T.; CURFS, L.M.; Expressive language in persons with Prader-Willi syndrome. **Genet Couns.** v. 18, p. 17-28, 2007.

WHITTINGTON, J.; HOLLAND, T. Recognition of emotion in facial expression by people with Prader-Willi syndrome. **Journal of Intellectual Disability Research**, v. 55, n.1, 75-84, 2011.

WITTER, C. Produção científica e educação: análise de um periódico nacional. In: WITTER, G. P. (Org.). **Metaciência e psicologia**. Campinas: Alínea, 2005.

WOODCOCK, K., OLIVER, C.; HUMPHREYS, G. Associations between repetitive questioning, resistance to change, temper outbursts and anxiety in Prader-Willi and Fragile-X syndromes. **Journal of Intellectual Disability Research**, v. 53, n. 3, p. 265-278, 2009.

WULFFAERT, J.; SCHOLTE, E.M.; VAN BERCKALAER-ONNES, I.A. Maternal parenting stress in families with a child with Angelman syndrome or Prader-Willi syndrome.