



2.º CICLO  
NUTRIÇÃO PEDIÁTRICA

***Comportamento alimentar e práticas parentais  
em crianças de 3 a 12 anos com Síndrome de  
Williams do Brasil e de Portugal***

Ilana Léa Fux Braga

**M**

2023



***Comportamento alimentar e práticas parentais em crianças de 3 a 12  
anos com Síndrome de Williams do Brasil e Portugal***

***Eating behavior and parenting practices in children aged 3 to 12 years  
with Williams Syndrome in Brazil and Portugal***

Nome completo da autora:

Ilana Léa Fux Braga - Nutricionista Clínica

Trabalho de investigação

Mestrado em Nutrição Pediátrica

Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto

Orientador: Professora Doutora Sofia Marques Ramalho -

Professora Auxiliar na Universidade Lusíada do Porto

Professora Auxiliar Convidada na Faculdade de Ciências da Nutrição e  
Alimentação da Universidade do Porto

Coorientador: Professora Doutora Diana Maria Veloso e Silva - Unidade de  
Nutrição e Dietética e Centro Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de  
São João, EPE

Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto

Dissertação de candidatura ao grau de Mestre em Nutrição Pediátrica  
apresentada(o) à Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da  
Universidade do Porto, à Faculdade de Medicina da Universidade do Porto e à  
Escola Superior de Enfermagem do Porto

2023

## Dedicatória

Dedico esse trabalho à minha filha Haya, minha joia rara. Dedico à “*Associação Brasileira de Síndrome de Williams*” por sua luta e a todas as famílias que dela fazem parte. Dedico também à recém-criada “*Somos Williams - Associação Portuguesa de Síndrome de Williams*”, por acreditar que é possível fazer a diferença.

## Agradecimentos

À D`us pela existência e por tudo que tem proporcionado a mim.

Aos meus pais pela dedicação e incentivo por toda a vida.

Ao meu marido pelo apoio e paciência e as minhas filhas por tanto amor, pois sem isso, eu nada seria.

À minha orientadora, Prof<sup>a</sup> Doutora Sofia Ramalho, pela orientação, motivação e apoio nesse trabalho. Obrigada pelos conhecimentos transmitidos, pela competência científica, críticas e sugestões dadas, que tanto contribuíram para o aperfeiçoamento desta dissertação.

À coorientadora, Prof<sup>a</sup> Doutora Diana Silva, pela correção e considerações tão importantes para o aperfeiçoamento do trabalho.

A todas as famílias que participaram do estudo e dedicaram o seu tempo a responder os questionários.

## Resumo

**Introdução:** A Síndrome de Williams (SW) é uma doença genética rara com incidência aproximada de 1:7.500 nascidos, causada pela deleção do cromossoma 7 e caracterizada por múltiplas alterações orgânicas e cognitivos/comportamentais. A literatura sobre o impacto da SW no comportamento alimentar da população Brasileira e Portuguesa é escassa.

**Objetivos:** Caracterizar práticas parentais e comportamento alimentar de crianças entre os 3 e os 12 anos com SW de nacionalidade Brasileira e Portuguesa, assim como associações e diferenças entre as variáveis em estudo.

**Metodologia:** Neste estudo transversal participaram 40 pais de crianças com SW de nacionalidade brasileira (Pais:  $37,85 \pm 6,10$  anos; Crianças:  $5,95 \pm 2,78$  anos; 67,5% raparigas; z-score IMC  $0,44 \pm 1,50$ ) e 4 pais de nacionalidade portuguesa (Pais:  $39,75 \pm 3,30$  anos; Crianças:  $3,67 \pm 0,58$  anos; 50% raparigas; z-score IMC  $-0,24 \pm 0,53$ ). Estes preencheram um conjunto de questionários online sobre práticas parentais e comportamento alimentar. Considerando as diferenças de tamanho amostral a análise estatística (de correlação e testes de diferenças) foi realizada apenas na amostra brasileira. Sendo apresentada a análise descritiva da amostra portuguesa. **Resultados:** A preocupação dos pais em relação ao peso das crianças foi superior nas do sexo masculino ( $p = 0.038$ ). Paralelamente, práticas parentais de restrição alimentar associou-se a maior responsividade à comida ( $rs = 0,39$ ;  $p = 0.013$ ) e a menor seletividade alimentar das crianças ( $rs = -0,36$ ;  $p = 0.024$ ). Por outro lado, maior pressão para comer correlacionou-se positivamente com a presença de níveis superiores de ingestão lenta ( $rs = 0,38$ ;  $p = 0.02$ ) e desejo de bebida das crianças brasileiras ( $rs = 0,41$ ;  $p < .001$ ).

**Conclusão:** Este é primeiro estudo a caracterizar as práticas parentais e o comportamento alimentar de crianças brasileiras e portuguesas com SW. Futuros estudos devem avaliar longitudinalmente preditores de padrões de comportamento alimentar nestas crianças.

**Palavras-Chave:** Síndrome de Williams; Comportamento Alimentar; Práticas parentais na alimentação; Crianças.

## Abstract

**Introduction:** Williams Syndrome (WS) is a rare genetic disorder with an approximate incidence of 1: 7,500 births, caused by the deletion of chromosome 7 and characterized by multiple organic and cognitive/behavioral alterations. The literature on the impact of WS on the eating behavior of the Brazilian and Portuguese populations is scarce. **Objectives:** To characterize parental practices and eating behavior of children aged 3 to 12 years with Williams Syndrome of Brazilian and Portuguese nationality, as well as to explore differences between the variables. **Methodology:** In this cross-sectional study, 40 parents of children with **Prader-Willi Syndrome (PWS)** of Brazilian nationality participated (Parents:  $37.85 \pm 6.10$  years; Children:  $5.95 \pm 2.78$  years; 67.5% girls; BMI z-score  $0.44 \pm 1.50$ ), along with 4 parents of Portuguese nationality (Parents:  $39.75 \pm 3.30$  years; Children:  $3.67 \pm 0.58$  years; 50% girls; BMI z-score  $-0.24 \pm 0.53$ ). They filled out a set of online questionnaires about parenting practices and eating behavior. Considering the differences in sample size, the statistical analysis (correlation and difference tests) was only performed on the Brazilian sample. Descriptive analysis of the Portuguese sample is presented. **Results:** The mean age of Brazilian children was  $5.95 \pm 2.78$  years, and for Portuguese children, it was  $3.67 \pm 0.58$  years. Thus, parents' concern about their children's weight was higher in males ( $p = 0.038$ ). Simultaneously, parental restrictive practices were associated with greater food responsiveness ( $r_s = 0,39$ ;  $p = 0.013$ ) and lower food selectivity in children ( $r_s = - 0,36$ ;  $p = 0.024$ ). Higher pressure to eat correlated with higher levels of slow eating ( $r_s = 0,38$ ;  $p = 0.02$ ) and desire for drinks in children ( $r_s = 0,41$ ;  $p < .001$ ). Only descriptive analyses were conducted on the Portuguese sample due to small size ( $n=4$ ). **Conclusion:** This is the first study to characterize parental practices and eating behavior of Brazilian and Portuguese children with WS. Future studies should longitudinally evaluate predictors of problematic eating behavior patterns in these children. **Keywords:** Williams Syndrome; Eating Behavior; Parental Feeding Practices; Children;

## Índice

|                                  |                                       |
|----------------------------------|---------------------------------------|
| Dedicatória .....                | iii                                   |
| Agradecimentos .....             | iii                                   |
| Resumo .....                     | iv                                    |
| Abstract .....                   | v                                     |
| Lista de Abreviaturas .....      | vii                                   |
| Lista de Figuras .....           | vii                                   |
| Lista de Tabelas .....           | viii                                  |
| Introdução .....                 | 10                                    |
| Objetivos.....                   | 22                                    |
| Metodologia .....                | <b>Erro! Marcador não definido.</b> 3 |
| Resultados .....                 | 31                                    |
| Discussão e Conclusões.....      | 50                                    |
| Referências Bibliográficas ..... | 57                                    |
| Anexos .....                     | 68                                    |

### **Lista de Abreviaturas**

|          |                                                                                                                         |
|----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ABSW-    | Associação Brasileira de Síndrome de Williams                                                                           |
| ARFID -  | Perturbação da Ingestão Alimentar Evitativa/Restritiva                                                                  |
| BAMBI -  | Brief Autism Mealtime Behavior Inventory/ Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo |
| CEBQ -   | Child Eating Behavior Questionnaire /Questionário do Comportamento Alimentar da Criança                                 |
| CFQ -    | Child Feeding Questionnaire / Questionário Alimentar da criança                                                         |
| ELN -    | Gene da Elastina                                                                                                        |
| FCNAUP - | Faculdade de Ciências de Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto                                                |
| FISH -   | Hibridização Fluorescente in Situ                                                                                       |
| GDPR -   | General Data Protection Regulation                                                                                      |
| IMC -    | Índice de Massa Corporal                                                                                                |
| LIMK1 -  | Gene LIM Kinase-1                                                                                                       |
| PEA -    | Perturbações do Espectro Autista                                                                                        |
| SPSS® -  | Statistical Package for Social Science                                                                                  |
| SW-      | Síndrome de Williams                                                                                                    |

### **Lista de Figuras**

- Figura 1:** Dados Sociodemográficos e antropométricos de pais e crianças
- Figura 2:** Questionário de Características Alimentares das Crianças
- Figura 3:** Escalas do Comportamento Alimentar da Criança (CEBQ)
- Figura 4:** Escalas avaliadas pelo questionário BAMBI
- Figura 5:** Escalas do Questionário Alimentar para Crianças (CFQ)
- Figura 6:** Características do Comportamento Alimentar das Crianças com SW-  
Brasil
- Figura 7:** Características do Comportamento Alimentar das Crianças com SW -  
Portugal

## Lista de Tabelas

- Tabela 1:** Caracterização do estado nutricional dos pais segundo o IMC
- Tabela 2:** Caracterização do estado nutricional das crianças segundo o IMC
- Tabela 3:** Caracterização dos pais de crianças brasileiras com SW
- Tabela 4:** Caracterização das crianças brasileiras com SW
- Tabela 5:** Diferença do estado nutricional de crianças com síndrome de Williams por sexo
- Tabela 6:** Comparação estado nutricional de crianças com síndrome de Williams de acordo com o diferentes curvas
- Tabela 7:** Caracterização das Preferências e Aversões Alimentares das crianças brasileiras com Síndrome de Williams.
- Tabela 8:** Descrição das escalas utilizadas para avaliar o comportamento alimentar das crianças brasileiras com SW.
- Tabela 9:** Relação da idade com os Comportamentos Alimentares das crianças brasileiras com SW.
- Tabela 10:** Diferenças ao nível do Comportamento Alimentar das crianças brasileiras com SW em função do peso de nascimento
- Tabela 11:** Diferenças ao nível do Comportamento Alimentar das crianças brasileiras com SW em função da prematuridade
- Tabela 12:** Relação dos comportamentos Alimentares das crianças brasileiras com a idade e peso dos responsáveis.
- Tabela 13:** Avaliação das práticas parentais em relação à alimentação das crianças brasileiras com SW pelo questionário CFQ
- Tabela 14:** Estudo das práticas parentais em função do sexo das crianças brasileiras com SW
- Tabela 15:** Estudo de comparação das práticas parentais na alimentação em função do peso de nascimento das crianças brasileiras com SW
- Tabela 16:** Relação das práticas parentais na alimentação de crianças brasileiras com SW com a idade e peso dos pais
- Tabela 17:** Estudo de Correlação entre os Comportamentos Alimentares das crianças Brasileiras com SW e as Práticas Parentais
- Tabela 18:** Descrição dos pais das crianças portuguesas com SW participantes do estudo

**Tabela 19:** Avaliação das crianças portuguesas com SW participantes do estudo

**Tabela 20:** Avaliação dos comportamentos de preferências e aversões alimentares das crianças Portuguesas com SW

**Tabela 21:** Avaliação do comportamento alimentar das crianças portuguesas com SW pelos questionários CEBQ e BAMBI

**Tabela 22:** Avaliar as Práticas Parentais na Alimentação das crianças portuguesas com SW pelo questionário CFQ

## **1. Introdução**

### **1. Síndrome de Williams (SW)**

#### **1.1. Definição e Epidemiologia**

A Síndrome de Williams (SW) é uma doença genética rara descrita em diversas etnias, com incidência entre 1:7500 a 1:25000 nascidos e é causada pela deleção heterozigótica de 17-28 genes do braço longo do cromossoma 7, na região 7q11.23, afetando especialmente o gene ELN, da elastina<sup>1-3</sup>. O diagnóstico desta síndrome geralmente requer a identificação da deleção de genes da região crítica da SW, que inclui o gene da elastina (ELN), sendo por isso identificada com maior frequência em países desenvolvidos.

Foi descrita inicialmente por dois grupos de cardiologistas, em 1961 e em 1962, e é suficientemente rara para ser desconhecida por muitos médicos e investigadores<sup>2,3</sup>. Os estudos existentes sugerem que a prevalência da SW é igual entre os sexos, e não existem evidências que a prevalência varie consoante a idade dos pais. Os indivíduos do sexo masculino tendem a apresentar doença cardíaca severa<sup>34</sup>.

Mundialmente são escassos os estudos epidemiológicos sobre esta síndrome<sup>5</sup>, não tendo sido encontrados dados oficiais em relação à sua incidência/prevalência em Portugal e no Brasil. Contudo estima-se que exista um problema de subdiagnóstico. De acordo com os dados solicitados no contexto da presente dissertação à Associação Brasileira e à Associação Portuguesa de Síndrome de Williams estão inscritas cerca de 133 crianças com idades compreendidas entre os 3 e os 13 anos na associação Brasileira e 7 crianças na associação portuguesa na mesma faixa etária.

#### **1.2. Características Genéticas**

A causa genética para a SW foi identificada pela primeira vez em 1993 através do mapeamento/reconhecimento do papel do gene da elastina (ELN) nesta síndrome. Até 2009 foram identificados 28 genes na região 7q11.23 da SW<sup>6</sup>. A deleção genética mais frequente ocorre na região genómica de tamanho ~1.5 Mb.

Segundo a literatura, cerca de 5% dos indivíduos com SW típica, apresenta uma deleção de ~1.8 Mb na região do cromossoma 7. Na análise de PCR, 90% dos testes positivos para a SW apresenta a deleção entre 1,4 a ~ 1,9 Mb <sup>5,6</sup>.

A análise de hibridização fluorescente in situ (FISH) com prova para o locus do gene da elastina tornou-se o método padrão para o diagnóstico desta síndrome. Alterações no gene da Elastina por translocação ou deleção parcial estão associadas a estenose supra valvar aórtica <sup>7</sup>. A deleção da região cromossômica da SW na parte distal do telómero, para o gene de elastina, está na origem de um fenótipo mais severo da SW em relação as deleções parciais na parte centromérica do gene ELN <sup>6</sup>.

O gene LIMK1 (LIM Kinase-1) está localizado do lado telomérico do gene da elastina, sendo que todos os pacientes com SW típica apresentação deleção neste gene. Esse gene codifica a proteína Tirosina quinase, que fornece fosforilados e inativa a cofilina, uma proteína necessária para o *turnover* de filamentos de actina. Alterações nesse processo podem afetar a orientação axonal durante o desenvolvimento do sistema nervoso central <sup>2</sup>.

O gene STX-1A, que codifica a Sintaxin- 1A está envolvido no acoplamento e função de vesículas necessária a secreção de insulina, e o gene MLXIPL que codifica o fator de transcrição da proteína de ligação ao elemento responsivo a hidratos estão relacionados com o metabolismo de glicose e regulação da sensibilidade a insulina estando também alterados nesta síndrome.<sup>8</sup> Outros genes já estão identificados na região de deleção da SW, mas ainda sem estudos que indiquem as repercussões clínicas dessas deleções.

### 1.3. Características Clínicas

A SW é uma condição sistêmica, caracterizada pelo envolvimento de alguns órgãos específicos e pela aparência facial atípica. Os indivíduos com SW apresentam um conjunto de alterações fisionômicas, incluindo inchaço periorbital, osso nasal curto, bochechas proeminentes e queixo pequeno <sup>3,9</sup>. As crianças apresentam dentes de tamanho reduzido e espaçados e a má oclusão dental é comum em todas as idades, surgindo em cerca de 85% dos indivíduos com SW <sup>9</sup>.

A doença cardiovascular é a **comorbidade** mais comum na SW e está presente na maioria das crianças com SW. Surge principalmente de forma secundária às arteriopatas da elastina, e é a causa principal de morbidade e mortalidade nestas crianças, com possibilidade de agravamento nos cinco primeiros anos de vida <sup>9,10</sup>.

A estenose aórtica supra valvar é a **comorbidade** mais comum, seguida pela estenose pulmonar periférica, e da hipertensão arterial <sup>10</sup>. A hipertensão arterial está presente em 50% dos indivíduos com SW, podendo surgir em todas as idades em associação com a estenose da artéria renal <sup>9</sup>.

Malformação do trato urinário está presente em 10% das crianças com SW. A presença de divertículos na bexiga ocorre em 50% das crianças e 25% delas apresentam histórico de infecção urinária. A reduzida capacidade da bexiga é encontrada em 60% dos pacientes com SW, aumentando a frequência da micção. A enurese diurna e noturna também é um achado clínico comum <sup>9</sup>.

Alterações endócrinas, como hipercalcemia e hipercalcúria, hipotireoidismo, diabetes, puberdade precoce e alteração do crescimento são também muito frequentes nos indivíduos com SW <sup>9,10</sup>. A hipercalcemia idiopática pode contribuir para a presença de irritabilidade, vômitos, **constipação** e câibras musculares e é mais comum nos primeiros 2 anos de vida. Normalmente desaparece durante a infância, mas pode persistir ao longo da vida, em conjunto com alteração do metabolismo da vitamina D <sup>9</sup>.

A intolerância a glicose está presente em 60% a 75% dos adultos com SW, o que aumenta a prevalência de Diabetes tipo 2, sendo necessária monitorização clínica frequente e a prevenção nos mais jovens <sup>9</sup>. Outra **comorbidade** endócrina, o hipotireoidismo, pode estar presente em 5 a 10% das crianças, e a forma subclínica em cerca de 30% <sup>9,10</sup>.

As crianças com esta síndrome, frequentemente nascem pós-termo e pequenas para a idade gestacional, apresentando também uma diminuição anual da velocidade de crescimento, assim como o pico de crescimento típico da adolescência atenuado <sup>10,11</sup>. A baixa estatura é uma característica comum, 50 a 70% das crianças tem déficit no crescimento pré-natal, com baixo ganho de peso e crescimento no primeiro ano de vida. Mesmo com o aumento do crescimento na infância, 70% permanece abaixo do percentil 3 das curvas de

crescimento padrão da OMS <sup>10</sup>, com diferenças significativas no peso, altura e circunferência da cabeça. Sendo estas diferenças influenciadas pela origem da deleção cromossômica. A deleção específica no cromossoma de origem materna está associada a parâmetros de crescimentos inferiores<sup>7</sup>. Nestes casos é recomendado o recurso às curvas de crescimento da SW <sup>9,12</sup>.

Crianças com a SW tipicamente apresentam diminuição das reservas de gordura corporal, mas a obesidade pode surgir na adolescência e vida adulta <sup>9</sup>. O aumento de gordura corporal pode ocorrer mais cedo, associada a puberdade precoce, já que esse quadro pode ocorrer em cerca de 18% das meninas <sup>9</sup>.

Outras condições médicas podem ocorrer frequentemente nos primeiros anos de vida das crianças, incluindo estrabismo, otite média crônica, prolapso retal, hérnia umbilical ou inguinal <sup>10</sup>. Possuem também tendência à anormalidade do tecido conjuntivo, com hipotonia e hiperextensão de articulações, o que dificulta a aquisição da competência da marcha, que ocorre habitualmente por volta dos 24 meses nestas crianças. Dificuldades de motricidade fina são muito frequentes em todas as idades <sup>2,4,10</sup>.

#### **1.4. Características Cognitivas/Comportamentais**

As crianças com SW apresentam um perfil cognitivo e comportamental singular, pautado por um interesse significativo e por vezes exagerado pela interação social (mesmo com estranhos) e desinibição <sup>13 14</sup>. O fenótipo comportamental de hipersociabilidade na SW é caracterizado por elevada empatia, e reduzido receio na interação social com pessoas fora do seu contexto familiar. Além disso, a impulsividade, déficit de atenção, comportamentos desafiantes/de oposição e ansiedade são comuns na SW <sup>9,14-17</sup>.

As características comportamentais típicas na SW são detetáveis desde o início da infância, e sofrem mudanças e adaptações ao longo da vida<sup>7</sup>. As crianças com SW demonstram maior agitação psicomotora e extroversão do que os adultos com SW, que apresentam percentagens superiores de problemas comportamentais e emocionais, pobre interação social, desinibição, obsessões e altos níveis de ansiedade <sup>7</sup>.

Défices cognitivos, motores e de linguagem são características universais na SW e cerca de 75% dos indivíduos com esta síndrome apresenta deficiência

intelectual leve a moderada, com um Quociente de inteligência médio de 55<sup>16</sup>, limitação severa das competências de construção viso-espacial, que incluem atividades como desenhar e montar blocos, e de processamento numérico. Em contraste, apresentam elevadas capacidades mnésicas (ao nível da memória verbal), e boas competências musicais e socioafetivas <sup>4,9,14,16,18,19</sup>. A linguagem, apesar de subdesenvolvida nos primeiros anos de vida, em idade escolar demonstra-se complexa em termos morfológicos e sintáticos, com um vocabulário rico, porém superficial, verborreico e pseudo-maduro <sup>4,14,17</sup>

Perturbações dos padrões de sono são comuns e podem ocorrer entre 50% a 65% dos indivíduos com SW, sendo caracterizadas por dificuldade em adormecer, múltiplos despertares noturnos prolongados, com menor percentagem de horas por noite em sono profundo. Essas alterações no sono podem ter impacto significativo na aprendizagem e no funcionamento familiar <sup>9,20-23</sup>.

Em termos psicológicos, a sintomatologia ansiosa é relatada como uma das **comorbidades** mais expressivas nas pessoas com SW, a prevalência varia entre 16% a 82%, apresentando tendencialmente níveis mais elevados do que nas perturbações do espectro do autismo. A presença desta síndrome é um fator de risco para o aparecimento de níveis elevados de ansiedade, quando comparado com pares de desenvolvimento “normativo” <sup>15,24</sup>.

A ansiedade parece estar associada negativamente à capacidade de orientação espacial <sup>25</sup>. Mueller et al. sugerem que o hipocampo assume um papel crucial na orientação espacial e também no aparecimento de sintomatologia ansiosa <sup>26</sup>. Estudos com humanos demonstram que níveis aumentados de ansiedade podem estar associados a ausência da participação do hipocampo na orientação espacial <sup>26</sup>. A formação hipocampal é primariamente conhecida por seu papel na aprendizagem e memória, e estudos sugerem que a interrupção da função cognitiva do hipocampo é paralela ao aumento de comportamentos relacionados com ansiedade e medo, <sup>26</sup>. Os indivíduos com SW têm uma estrutura e função do hipocampo alterada <sup>25</sup>. Além disso, dificuldades de modulação e processamento sensorial, de regulação emocional, e reduzida perseverança comportamental também são comuns nessa síndrome <sup>4</sup>.

### **1.5. Características Sensoriais**

O ser humano experimenta o mundo através das sensações (movimento, toque, sons, etc.) do corpo e do ambiente <sup>27</sup>. O Processamento sensorial é definido pela habilidade de processar e manipular as informações sensoriais, do sistema visual, auditivo, vestibular e propriocetivo no córtex cerebral para facilitar respostas adaptativas e adequadas ao ambiente <sup>28,29</sup>. Crianças com alterações na modulação sensorial geralmente apresentam problemas de comportamento, temperamento “difícil”, dificuldades no planeamento, atenção e na regulação excitatória <sup>27</sup>. Alterações do processamento sensorial apresentam elevada prevalência no contexto de perturbações do desenvolvimento e deficiências intelectuais, sendo muito frequentes também na SW <sup>28</sup>.

Mais recentemente, a literatura demonstrou que a SW parece estar relacionada a dificuldades em múltiplos domínios sensoriais <sup>19,28,30</sup>. A presença de um maior grau de sensibilidade, pode contribuir para elevados níveis de desconforto e evitamento sensorial <sup>28</sup>. John e Mervis demonstraram que 90% das crianças com SW não apresentava modulação sensorial típica, exibindo inabilidade do uso muscular, reduzido tónus e controlo postural, na perceção dos eventos sensoriais e na receção e uso dos sons <sup>27</sup>.

Cerca de 80 a 90% das pessoas com SW apresentam hipersensibilidade auditiva a diferentes sons, especialmente aos repentinos, mais altos e agudos, como, por exemplo, fogo de artifício, rebentar de balões, som do liquidificador e aspirador <sup>2,17,28,30</sup>. A maioria dos indivíduos desenvolve hiperacusia durante a infância, porém a severidade desta condição tende a diminuir na fase adulta <sup>28</sup>. Em relação às competências sensoriais orais e táteis na SW, existe uma elevada variabilidade entre sujeitos, o que impede conclusões gerais <sup>28</sup>.

### **1.6. Síndrome de Williams e Perturbações do Espectro do Autismo**

A SW e as perturbações do espectro do autismo (PEA) são condições complexas e que apresentam características opostas em vários domínios, mas principalmente no domínio social, representando dois extremos. A SW é caracterizada pela hiper sociabilidade e no espectro do autismo, uma das características principais é o afastamento e ausência de interação social. Ao

mesmo tempo, compartilham algumas características tais como comportamentos repetitivos, restritivos e estereotipados, com atividades não funcionais, interesses fixos e que interferem na vida diária em ambas situações<sup>1,24,31,32</sup>. Rituais, como o de alinhar e rodar objetos, e de manter rotinas no momento de deitar também estão presentes na SW<sup>1</sup>.

Sintomas sensoriais são outra característica comum entre crianças e adolescentes com SW e crianças/adolescentes com perturbações do espectro do autismo<sup>30</sup>. Interesses sensoriais restritos, com a preocupação com estímulos táteis, incluindo água morna (chuveiro, piscina), cheirar, lambear, procurar ativamente “sensações de vento” foram encontrados por Tordjman e colegas<sup>1</sup>. Comportamentos de autoagressão, como pancadas nas orelhas, morder a mão, coçar até sangrar e arrancar a pele ao redor das unhas, também foram observados<sup>1</sup>. Na SW, assim como nas perturbações do espectro do autismo, o impacto da presença de dificuldades sensoriais, de comportamentos restritivos e repetitivos, assim como da ansiedade, podem variar entre os indivíduos, influenciando-os de forma distinta<sup>33</sup>.

## **2. Comportamento Alimentar em Idade Pediátrica**

### **2.1 Seletividade alimentar**

Alimentação é uma experiência sensorial complexa que consiste na relação do indivíduo com os alimentos e respectivas características (odor, textura, sabor e componentes auditivos). Em adição, o planejamento motor para manutenção do controle postural e manipulação de utensílios, é necessário.<sup>34</sup> Aproximadamente 25% de todas as crianças experimentam problemas com a alimentação durante os primeiros anos de vida. Estudos demonstram uma associação entre problemas alimentares e defesa sensorial tátil em crianças de desenvolvimento normativo<sup>34</sup>.

Apesar de não existir consenso na definição, a expressão “dificuldades alimentares” de forma geral indica a presença de um problema alimentar de qualquer tipo<sup>35</sup>. Comportamentos alimentares problemáticos incluem comer muito rápido, o consumo insuficiente de alimentos, a resistência para mastigar

e mais frequentemente a seletividade alimentar ou “*picky eating*”<sup>36</sup>. A seletividade alimentar é descrita como a recusa alimentar, com limitação da variedade dos alimentos ingeridos, com base no tipo/textura, rejeição de alguns grupos alimentares, como, por exemplo, os hortofrutícolas e aumento do consumo de itens específicos <sup>37</sup>. Na perturbação da ingestão alimentar restritiva (ARFID) as crianças têm o seu padrão de peso, perfil de nutrientes e funcionamento psicossocial afetados. As dietas habituais são compostas por um número restrito de alimentos considerados preferidos e que habitualmente não suprem as suas necessidades nutricionais <sup>38</sup>.

A neofobia alimentar habitualmente confundida com a seletividade alimentar, é definida pela recusa de novos alimentos. A recusa alimentar na criança saudável é transitória e reduz através da exposição repetida, entretanto, crianças com perturbações do desenvolvimento com comportamento evitativo relevante, não respondem de forma tão positiva/significativa em comparação com as de desenvolvimento típico à exposição a novos alimentos <sup>38</sup>.

A personalidade, a pressão parental para comer, os hábitos familiares ou estilo alimentar da família, incluindo a supervisão parental, são alguns dos fatores de risco para o desenvolvimento de seletividade alimentar <sup>36</sup>. As questões socioeconómicas, culturais, educacionais, religiosas, e experiências prévias podem também moldar hábitos alimentares <sup>36</sup>. Problemas de sucção ou deglutição também são apresentados como precursores da seletividade alimentar na infância <sup>39,40</sup>.

Em muitos casos não é possível detetar a origem da recusa alimentar, mas existe uma tendência entre as crianças seletivas do ponto de vista alimentar de relatarem sintomas gastrointestinais e outros problemas médicos <sup>39</sup>. Williams et al. (2005) relacionaram problemas alimentares em crianças com dores e desconforto causado pelo refluxo gastroesofágico, uma vez que encontraram 22% das crianças com esse quadro nas crianças com seletividade alimentar.

## **2.2. Seletividade alimentar nas Perturbações do Neurodesenvolvimento**

Alguns tipos de perturbação do desenvolvimento têm sido sugeridos como precursores da seletividade alimentar <sup>40</sup>. Entre 46% a 89% das crianças com perturbação do espectro do autismo apresentam problemas ao nível do comportamento alimentar, sendo a seletividade alimentar a mais comum <sup>35,37,41</sup>. Vários estudos demonstraram que crianças com perturbação do espectro do autismo apresentam maior prevalência de seletividade alimentar do que crianças com paralisia cerebral, Síndrome de Down <sup>40</sup>. Evidências demonstram que a seletividade alimentar nessas crianças, está correlacionada com hipersensibilidade ao sabor, cheiro e textura <sup>37</sup>.

As crianças com PEA podem apresentar seletividade alimentar com base no tipo de alimento, temperatura, textura, marca e até mesmo a coloração do alimento. Menos frequentemente também são descritos episódios de evitamento de líquidos, retenção de alimentos na boca e alimentação rápida, sem mastigação e deglutição adequada <sup>41</sup>. A elevada prevalência de défices a nível oral motor, encontrada em crianças com necessidades especiais, dificulta a mastigação e deglutição e pode levar a criança a cuspir o alimento <sup>40</sup>. <sup>43</sup>

Outras crianças podem não apresentar disfunção na motricidade orofacial, e ainda assim apresentar dificuldades de mastigação e em aceitar diferentes texturas, como é o caso de crianças com refluxo gastroesofágico, que também demonstram um desenvolvimento dessas habilidades mais tardio <sup>42</sup>.

As refeições em família com crianças com dificuldades alimentares são descritas como “extremamente frustrantes”. Comportamentos alimentares problemáticos, incluem cuspir, arremessar, manter o alimento na boca sem engolir, e ainda fugir do ambiente de refeições <sup>38</sup>, e esses comportamentos podem ser considerados um desafio para toda a família, dificultando a aceitação aos alimentos, de manter uma rotina familiar, com interações nas refeições e na ingestão dietética <sup>36</sup>.

### 2.3. Dificuldades alimentares na SW

Dificuldades alimentares são comuns na SW e algumas características clínicas que incluem refluxo gastroesofágico, distúrbios de sucção e deglutição, baixo tônus muscular, aversão a determinadas texturas e vômitos podem contribuir para esse quadro<sup>43</sup>. A presença de cólicas prolongadas, com duração superior a 4 meses, também ocorre frequentemente, e pode estar relacionada ao refluxo, **constipação** crônica e a hipercalcemia influenciando o comportamento alimentar<sup>4,10</sup>. A hiper-reatividade tátil pode dificultar a aceitação de alimentos com diferentes texturas e a transição do leite materno para a alimentação complementar sólida<sup>4</sup>.

### 2.4. Ingestão alimentar compulsiva/exagerada na SW e nas perturbações do neurodesenvolvimento

O Manual de Diagnóstico e Estatístico de Perturbações Mentais (DSM-5) define a compulsão alimentar (*Binge eating*) como uma ingestão de uma grande quantidade de comida, maior que a média, num curto espaço de tempo pelo menos uma vez por semana nos últimos 3 meses<sup>44</sup>. Alguns autores têm demonstrado que indivíduos com comportamento alimentar compulsivo exibem menor tolerância ao “stress” e que consequentemente altos níveis de “stress” podem estar temporariamente associados a este quadro<sup>44</sup>.

Ansiedade e fobias são aspetos significativos no fenótipo comportamental da Síndrome de Williams. Estudos de forma consistente demonstraram que as crianças com SW apresentam elevados níveis de ansiedade. Crianças com SW demonstram maiores níveis de problemas comportamentais e emocionais do que as crianças com outras perturbações do desenvolvimento<sup>45</sup>

Alguns autores consideram as perturbações do comportamento alimentar como parte do fenótipo comportamental de algumas síndromes genéticas. Na Síndrome de Prader Willi, está associado a hiperfagia, ao comer compulsivo, à busca por alimentos e ao Pica. Perturbações do comportamento alimentar estão também associadas à Síndrome de Down, Síndrome de Turner, e Síndrome de Williams<sup>46,47</sup>

O risco de sobrepeso e obesidade nos indivíduos com deficiência intelectual é aumentado <sup>45</sup>. Estudos prévios demonstram um aumento progressivo no índice de massa corporal dos indivíduos com SW, com início no jovem adulto, sendo que pelo menos 50% dos adultos tem sobrepeso ou obesidade <sup>8</sup>. A ingestão alimentar nessas populações demonstra uma redução no consumo de frutas e vegetais, pescados e ácidos gordos polinsaturados. Nordstrom, et al. observaram que o consumo de frutas e vegetais por indivíduos com SW estava reduzido em 71% e 58% respetivamente, o que contribui ainda mais para esse quadro <sup>47</sup>

### **3. Práticas Parentais na alimentação**

Múltiplas variáveis podem influenciar o comportamento alimentar das crianças, como o comportamento alimentar dos pais, a disponibilidade de alimentos e as estratégias/práticas utilizadas na alimentação <sup>48 49</sup>. Estudos demonstram a importância dos pais na formação dos hábitos alimentares das crianças <sup>49</sup> e as práticas parentais durante as refeições estão diretamente relacionadas ao comportamento alimentar das crianças <sup>36</sup>.

Na literatura foram identificados dez fatores parentais que influenciam a alimentação. Um desses fatores é a parentalidade em geral, fora do contexto da alimentação, como parte de um ambiente complexo de outros comportamentos, mas que influenciam as demais práticas parentais específicas da alimentação e consequentemente o padrão alimentar infantil. Inclui também, nove ações dos pais no contexto específico da alimentação, atuando como guias restritivos (colocam regras), como modelos (através do comportamento alimentar dos pais), como elementos reguladores de disponibilidade (a controlar a disponibilidade), a exercer pressão para comer, a usar a comida como recompensa, a recompensar o consumo alimentar de forma material, a recompensar o consumo alimentar com elogios, a acessibilidade (oferecer os alimentos na forma que incentive a criança a comer), e orientação ativa (educação e encorajamento verbal) <sup>50</sup>.

Práticas parentais que exercem controlo excessivo sobre o que e o quanto a criança come podem contribuir para o sobrepeso infantil <sup>48,51</sup>. Pais que tentam manter a nutrição adequada através dessas práticas, como a pressão

para comer, pode ter consequências negativas para o comportamento alimentar infantil, como a inabilidade de autorregulação e ingestão energética, promovendo a alimentação na ausência de fome, e influenciando também a menor ingestão alimentar. Essa prática de pressão para comer também pode reduzir o consumo de frutas e vegetais <sup>49,50</sup>.

Pais de crianças com comportamentos problemáticos e recusa alimentar tentam encorajar o consumo de alimentos por meio de recompensas <sup>36</sup>. O uso de recompensas e a insistência dos pais na alimentação está associado a recusa alimentar, a pouca variedade alimentar, com comportamentos disfuncionais e duração prolongada da refeição <sup>37</sup>

### **3.1. Práticas Parentais nas Perturbações do Neurodesenvolvimento**

As práticas parentais são mais comumente estudadas em famílias de crianças com obesidade, e condições específicas como a Diabetes Mellitus tipo 1 e Fibrose Quística <sup>52</sup>. Apesar de pouco estudado, mais de 89% das crianças com perturbação do espectro do autismo vivencia desafios no comportamento alimentar. Além disso, as crianças com PEA demonstram maior prevalência de comportamentos disruptivos nas refeições do que as crianças de desenvolvimento “típico” <sup>52</sup>. Pais de crianças com perturbação do espectro do autismo relatam maiores níveis de “*stress*” quando em comparação com pais de crianças de desenvolvimento típico <sup>53</sup>. <sup>53</sup>

Se a criança demonstra menor interesse pelos alimentos, os pais tendem a ser mais insistentes, a usar mais recompensas e a oferecer refeições especiais. Por outro lado, estas práticas alimentares não são tão frequentes em crianças com maior interesse em comer <sup>53</sup>. A preparação de refeições especiais para crianças com PEA está relacionada à recusa alimentar, variedade reduzida de alimentos e relação negativa com a comida <sup>36</sup>.

## **2. Objetivos**

### **2.1. Objetivo Geral**

Não se conhecem até ao momento estudos que tenham avaliado o comportamento alimentar e as práticas parentais na alimentação na SW. Assim o presente estudo pretende caracterizar as práticas parentais na alimentação e o comportamento alimentar de crianças com idades compreendidas entre os 3 a 12 anos com Síndrome de Williams de nacionalidade Brasileira e Portuguesa, assim como explorar as associações existentes entre estas variáveis de forma a melhor a abordagem clínica a esta síndrome.

### **2.2. Objetivos Específicos**

- Análise descritiva das características sociodemográficas e antropométricas de crianças com SW de nacionalidade brasileira e portuguesa.
- Caracterização transversal dos comportamentos alimentares problemáticos (Prazer em comer, Resposta à comida, Resposta à saciedade, Ingestão lenta, Seletividade, Sobre-ingestão emocional, Sub-ingestão emocional, Desejo de bebida, Características do espectro autismo, Variedade limitada e Recusa alimentar) de crianças de 3 a 12 anos com SW de nacionalidade brasileira e portuguesa.
- Descrição das práticas parentais em relação à alimentação (Restrição, Pressão para comer e Monitorização) e da Preocupação acerca do peso da criança, em crianças com idades compreendidas entre os 3 e os 12 anos com SW de nacionalidade brasileira e portuguesa.
- Examinar as associações existentes entre variáveis sociodemográficas, antropométricas, de comportamento alimentar, e práticas parentais em relação à alimentação de crianças com idades compreendidas entre os 3 e os 12 anos com SW de nacionalidade Brasileira/Portuguesa.
- Explorar diferenças ao nível do comportamento alimentar e práticas parentais relativas à alimentação entre sexos, peso de nascimento (baixo peso < 2,500 kg vs peso adequado  $\geq 2,500$ kg) e em diferentes faixas

etárias (primeira infância, segunda infância, adolescência) de crianças de 3 a 12 anos com SW de nacionalidade brasileira e portuguesa.

### **3. Metodologia**

#### **3.1. Desenho do Estudo**

Este é um estudo com design transversal, com um único momento de avaliação e constituído por uma amostra de conveniência. Após aprovação da Comissão de Ética da Faculdade de Ciências de Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto (FCNAUP) foi iniciada a divulgação do estudo e dos seus objetivos nas redes sociais e grupos de apoio à SW e a recolha de dados, que decorreu entre Outubro de 2022 e Janeiro de 2023, a partir de hiperligação para um questionário “*online*” de autorrelato na plataforma Google Forms®.

#### **3.2. Participantes**

Pais de crianças com SW de nacionalidades brasileira e portuguesa, com idades compreendidas entre os 3 e os 12 anos foram convidados a participar em grupos das redes sociais Facebook® e WhatsApp® da Associação Brasileira de Síndrome de Williams (ABSW) no Brasil e a recém-criada, Somos Williams - Associação Portuguesa de Síndrome de Williams, em Portugal.

Os critérios de inclusão para os participantes foram os seguintes: (1) ter um filho(a) com idade compreendida entre os 3 e os 12 anos; (2) presença de teste genético comprovativo de diagnóstico da SW. Os critérios de exclusão incluíram: (1) Pais com dificuldades de leitura e compreensão da língua portuguesa; (2) Pais de crianças com SW de outras nacionalidades (3) Crianças sem teste genético comprovativo da Síndrome.

Durante o período de recolha dos dados, foram recebidos 44 questionários, sendo 40 de nacionalidade brasileira e 4 de nacionalidade portuguesa. Não foram excluídos participantes.

#### **3.3. Procedimentos**

Foi enviada uma solicitação de autorização de uso dos questionários CEBQ, CFQ, e BAMBI aos autores das versões validadas para a população brasileira e

portuguesa. Posteriormente o projeto foi enviado à comissão de ética da FCNAUP, e após aprovação o estudo foi divulgado nas redes sociais das associações. O questionário foi auto preenchido por meio de uma hiperligação para o questionário brasileiro disponibilizado nos grupos dessa nacionalidade e de outra hiperligação com o questionário português nos grupos de Portugal.

### **3.4. Questões éticas**

O formulário de consentimento informado (não assinado) com as informações de contacto do investigador principal (e-mail) foi fornecido na primeira página do questionário “*online*” no Google Forms®, plataforma que cumpre com o General Data Protection Regulation (GDPR) (<https://cloud.google.com/privacy/gdpr?hl=pt-br>). Foi esclarecido que a participação era voluntária, e que os participantes poderiam retirar-se do estudo a qualquer momento sem qualquer tipo de consequências. Não foram solicitados quaisquer dados pessoais que permitam a identificação dos participantes. Apenas a estudante de mestrado, e a orientadora tiveram acesso aos dados que foram guardados em computador protegidos por palavra passe.

### **3.5. Instrumentos**

O protocolo de recolha de dados era composto por questões sociodemográficas e antropométricas dos pais e crianças, preferências e aversões alimentares das crianças, e questionários validados para o comportamento alimentar e práticas parentais na alimentação.

#### **3.5.1 Avaliação Sociodemográfica e Antropométrica dos Pais e Crianças com SW**

As avaliações sociodemográficas e antropométricas dos pais continham questões referentes à nacionalidade, idade, nível de escolaridade, situação profissional, peso e estatura e as avaliações sociodemográficas e antropométricas das crianças continham questões de idade, sexo, peso de nascimento, peso e estatura atual, prematuridade e complicações de saúde.

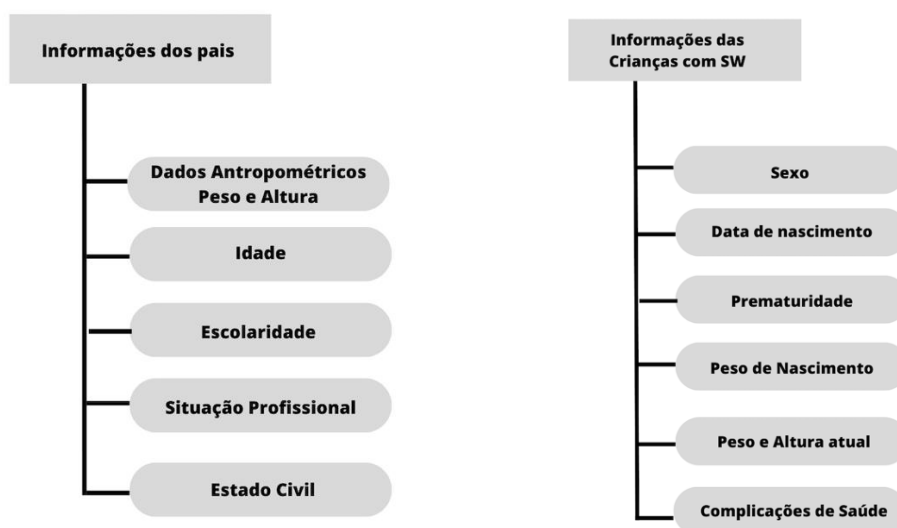


Figura 1 - Dados Sociodemográficos e antropométricos de pais e crianças

### 3.5.2. Caracterização do estado nutricional dos pais e crianças

O peso (em kg), e a altura (m) das crianças e dos seus pais foram obtidos através da autorrelato. A caracterização do estado nutricional dos pais foi realizada através do IMC, utilizando-se os pontos de corte definidos pela OMS<sup>54-57</sup>. No caso das crianças, o percentil de IMC, avaliado através de curvas para a SW, foi utilizado para a classificação do estado nutricional<sup>12,54,58</sup>, foi realizada uma classificação comparativa através do Z score para IMC no software WHO AnthroPlus<sup>®</sup><sup>59,60</sup>.

Tabela 1: Caracterização do estado nutricional dos pais segundo o IMC

| Estado Nutricional | IMC                           |
|--------------------|-------------------------------|
| Baixo Peso         | <18,4kg/m <sup>2</sup>        |
| Normoponderal      | 18,5 - 24,9 kg/m <sup>2</sup> |
| Prá obesidade      | 25,0 a 29,9kg/m <sup>2</sup>  |
| Obesidade          | IMC >30,0kg/m <sup>2</sup>    |

Adaptado OMS<sup>51</sup>

Tabela 2: Caracterização do estado nutricional das crianças segundo o IMC

| Estado Nutricional | IMC - Percentil (SW)                   | IMC -Z score (OMS)                    |
|--------------------|----------------------------------------|---------------------------------------|
| Baixo Peso         | < Percentil 3                          | $\geq z\ score\ -3 < Z\ score\ -2$    |
| Eutrófico          | $\geq$ Percentil 3 $\leq$ Percentil 85 | $\geq z\ score\ -2 \leq z\ score\ +1$ |
| Sobrepeso          | $>$ Percentil 85 $\leq$ Percentil 97   | $> z\ score\ +1 \leq z\ score\ +2$    |
| Obesidade          | Percentil $> 97$                       | $> z\ score\ +2 \leq z\ score\ +3$    |

Adaptado OMS<sup>12,54,56</sup>

### 3.5.3. Avaliação das Preferências Alimentares das Crianças

Um conjunto de questões sobre as preferências alimentares foi aplicado para avaliar as características da alimentação das crianças, relativamente a cor temperatura, textura de alimentos, e a presença de enjoos com cheiros e texturas de alimentos.

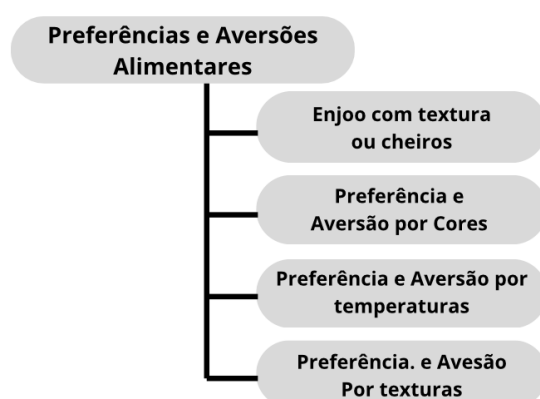


Figura 2 - Questionário de preferências alimentares das crianças

### 3.5.4. Comportamento Alimentar

#### 3.5.4.1. Child Eating Behavior Questionnaire (CEBQ)

O comportamento alimentar das crianças foi avaliado através do Child Eating Behavior Questionnaire (CEBQ), com todas as subescalas: Prazer em comer, Resposta à comida, Resposta à saciedade, Ingestão lenta, Seletividade, Sobre- ingestão emocional, Sub-ingestão emocional e Desejo de bebida e um total de 35 questões. Foi utilizado o instrumento validado para a população Portuguesa no questionário aplicado em Portugal e no Brasil, uma vez que não

há validação para a população brasileira. No questionário CEBQ, as respostas são assinaladas numa escala de 5 pontos referentes à frequência com que ocorre o comportamento, sendo que esta varia de 1 (“nunca”) a 5 (“sempre”). A cotação final de cada escala foi obtida pela média dos itens que a constituem, sendo que scores superiores indicam maior resposta a subescala avaliada <sup>61</sup>.



Figura 3- Escalas do Comportamento Alimentar da Criança (CEBQ)

#### 3.5.4.2. Brief Autism Mealtime Behavior Inventory (BAMBI)

O *Brief Autism Mealtime Behavior Inventory* (BAMBI) foi o primeiro instrumento desenvolvido especificamente para avaliar os problemas alimentares de crianças do espectro autista. Esse questionário tem como foco os comportamentos relacionados à alimentação, com grande potencial para a prática clínica por ser de fácil avaliação dos problemas alimentares nas crianças com PEA. Por não haver um instrumento próprio para avaliar o comportamento alimentar na SW, e por suas características similares ao espectro do autismo, foi utilizado o questionário BAMBI, com todas as 18 questões, divididas em suas 3 subescalas: Variedade limitada, Recusa Alimentar e Comportamentos do espectro do autismo (flexibilidade na rotina alimentar, autoagressão no momento das refeições, recusa de alimentos que requerem mais mastigação). Foi utilizado a versão brasileira do questionário, pois não há validação do instrumento para a população portuguesa. A pontuação do questionário BAMBI é realizada através do somatório da pontuação referente às frequências,

variando de 1 (“nunca”) a 5 (“quase todas as refeições”). Nas questões 3,9,10,15 o score é invertido, e os itens classificam os comportamentos positivos nas refeições. Pontuações mais elevadas representam comportamentos mais problemáticos durante as refeições.<sup>62</sup>

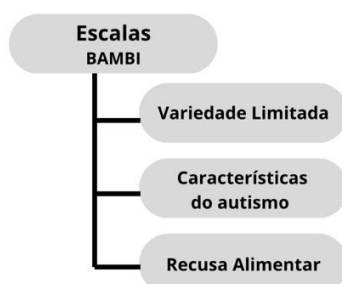


Figura 4 - Escalas avaliadas pelo questionário BAMBI

### 3.5.5. Práticas Parentais

#### CFQ - Child Feeding Questionnaire

O Child Feeding Questionnaire (CFQ) é um instrumento desenvolvido para avaliar as práticas e preocupações parentais em relação a alimentação e ao peso da criança com 31 questões divididas em 7 subescalas.

No estudo, foram utilizadas 4 subescalas, sendo três do domínio da prática parental de controlo alimentar: Restrição, Pressão para comer e Monitorização e uma de Preocupação acerca do peso da criança, e um total de 18 questões, e diferenciação das perguntas usando as versões validadas em pais de crianças brasileiras e portuguesas. No questionário CFQ, na subescala preocupação com o peso da criança, o score varia de 1 (“Despreocupado”) a 5 (“Muito Preocupado”), conforme a preocupação crescente em relação ao peso da criança. Nas subescalas de restrição e pressão para comer, a pontuação é o somatório das respostas de concordância com as afirmações, que varia de 1 (“Discordo”) a 5 (“Concordo”), aumentando conforme a concordância. Na subescala monitorização, as pontuações se referem a frequência, sendo 1 (“Nunca”) para a menor frequência e 5 (“Sempre”) para a maior, fazendo a média do somatório final dessa pontuação para cada subescala<sup>63,64</sup>.



Figura 5- Escalas do questionário Alimentar para crianças (CFQ)

### 3.6. Análise Estatística

Considerando a reduzida amostra da população portuguesa ( $n = 4$ ) e de acordo com os objetivos definidos foi utilizada uma abordagem quantitativa na análise dos dados Brasileiros e apenas descritiva na análise dos dados da população Portuguesa, tendo sido utilizado o software Statistical Package for Social Science (SPSS®, Microsoft Windows), versão 22.

Para determinar a normalidade dos dados foi aplicado o teste de Shapiro-Wilk, pois a amostra é inferior a 50 casos. As variáveis foram apresentadas em média e desvio padrão. Para comparar as proporções entre o IMC foi calculado o teste qui-quadrado. A existência diferenças ao nível do sexo e faixa etária foram utilizados teste T para amostras independentes. Quando foi calculado a diferença das médias de uma variável intervalar foi utilizado o T-test para amostras independentes e para a comparação de medianas foi utilizado o teste de Mann-Whitney. Foi calculado Alfa de Cronbach para verificar a confiabilidade e a consistência interna dos questionários. A classificação da confiabilidade do coeficiente alfa de Cronbach foi realizada de acordo com os seguintes limites<sup>65</sup>: A.  $\alpha \leq 0,30$  - Muito baixa; B.  $0,30 < \alpha \leq 0,60$  - Baixa; C.  $0,60 < \alpha \leq 0,75$  - Moderada; D.  $0,75 < \alpha \leq 0,90$  - Alta; E.  $\alpha > 0,90$  - Muito alta.

Para avaliar a associações entre as variáveis em estudo foi realizada a correlação de Spearman ou de Pearson conforme a distribuição das variáveis em estudo. Para avaliar a relação entre a preocupação com o peso e as características dos responsáveis foi aplicado o teste ANOVA, com teste de post-

hoc de Games-Howell Para explorar diferenças entre variáveis de distribuição não normal foi utilizado o teste de Kruskal-Wallis. Para as variáveis de distribuição normal foi aplicado o teste ANOVA, com teste de post-hoc de Games-Howell. Para fazer a interrelação entre as classificações do estado nutricional utilizando a curva de IMC para a SW e a de percentil da OMS foi calculado o índice Kappa, e os resultados podem ser interpretados de acordo com os seguintes valores:  $\leq 0$  sem concordância; 0.01-0.20 de nenhuma a leve concordância; 0.21-0.40 concordância razoável, 0.41- 0.60 concordância moderada, 0.61-0.80 concordância substancial, e 0.81-1.00 perfeita concordância. <sup>66</sup>

Para avaliar a influência dos scores das variáveis do comportamento alimentar de acordo a faixa-etária, foi realizada uma subdivisão das crianças considerando a orientação da Organização Mundial de Saúde<sup>67</sup>.

- ✓ Primeira infância: consiste na faixa etária de 0 a 5 anos,
- ✓ Segunda infância: pessoa na faixa etária de 6 a 9 anos
- ✓ Adolescente: pessoa com idade compreendida entre 10 e 19 anos

## 4. Resultados

### 4.1. Descrição da amostra Brasileira

#### 4.1.1 Caracterização de pais Brasileiros

Os questionários foram respondidos por 40 pais de crianças brasileiras com uma média de idade de  $37,9 \pm 6,10$  anos. Na tabela 3 é possível observar a caracterização sociodemográfica dos pais brasileiros.

Tabela 3: Caracterização dos pais de crianças brasileiras com SW(n=40) [n (%); Média(DP)]

| Variáveis                                | n  | %    | Média (DP)   |
|------------------------------------------|----|------|--------------|
| <b>Idade (anos)</b>                      |    |      | 37,85 (6,10) |
| <b>Peso (Kg)</b>                         |    |      |              |
| <b>Altura (m)</b>                        |    |      |              |
| <b>IMC médio</b>                         |    |      | 27,33 (5,50) |
| <b>Classificação do IMC <sup>Δ</sup></b> |    |      |              |
| Baixo Peso                               | 0  | 0    |              |
| Eutrófica                                | 17 | 42,5 |              |
| Sobrepeso                                | 13 | 32,5 |              |
| Obesidade                                | 10 | 25,0 |              |
| <b>Estado civil</b>                      |    |      |              |
| Solteiro                                 | 5  | 12,5 |              |
| Casado                                   | 32 | 80,0 |              |
| Separado/divorciado                      | 3  | 7,5  |              |
| Viúvo                                    | 0  | 0    |              |
| <b>Escolaridade</b>                      |    |      |              |
| 1º Grau (1º a 9º ano)                    | 0  | 0    |              |
| 2º Grau (10º a 12º ano)                  | 12 | 30,0 |              |
| Ensino Superior                          | 9  | 22,5 |              |
| Pós-Graduação                            | 19 | 47,5 |              |
| <b>Situação profissional</b>             |    |      |              |
| Em formação                              | 0  | 0    |              |
| Reformado                                | 0  | 0    |              |
| Desempregado                             | 12 | 30,0 |              |
| Emprego a tempo integral                 | 11 | 27,5 |              |
| Emprego em tempo parcial                 | 5  | 12,5 |              |
| Trabalho por conta própria               | 12 | 30,0 |              |

Δ = Classificação da OMS <sup>57</sup>

#### 4.1.2. Caracterização das crianças com Síndrome de Williams Brasileiras

O estudo incluiu 40 crianças brasileiras, das quais 27 (67,5%) do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 3 e os 12 anos e média de  $5,95 \pm 2,78$  anos. Relativamente à avaliação nutricional, esta foi realizada através da curva de IMC para as crianças com Síndrome de Williams <sup>12</sup> e 62,2,5% (23) das crianças encontravam-se eutróficas, 24,3% (9) com sobrepeso ou obesidade e 13,5% (5) com baixo peso (Tabela 4).

Tabela 4: Caracterização das crianças brasileiras com SW. (n=40); [n; %; Média (DP)]

| Variáveis                                                   | n (%)      | Média (DP)  |
|-------------------------------------------------------------|------------|-------------|
| <b>Idade (anos)</b>                                         |            | 5,95 (2,78) |
| <b>Peso a nascer (Kg)</b>                                   |            | 2,57 (0,53) |
| <b>Baixo peso ao nascer (&lt;2,500 Kg)</b>                  | 17 ( 42,5) |             |
| <b>Peso adequado ao nascer (<math>\geq 2,500</math> Kg)</b> | 23 (57,5)  |             |
| <b>Prematuridade (&lt; 37 semanas de gestação)</b>          |            |             |
| Sim                                                         | 9 (22,5)   |             |
| Não                                                         | 31 (77,5)  |             |
| <b>Classificação do percentil IMC<sup>+</sup> (n=37)</b>    |            |             |
| Baixo Peso                                                  | 5 (13,5)   |             |
| Eutrófica                                                   | 23 (62,2)  |             |
| Sobrepeso                                                   | 5 (13,5)   |             |
| Obesidade                                                   | 4 (10,8)   |             |
| <b>Z score IMC para idade <sup>4</sup></b>                  |            | 0,44 (1,50) |
| <b>Classificação do z score IMC <sup>4</sup> (n=37)</b>     |            |             |
| Baixo Peso                                                  | 5 (13,5)   |             |
| Eutrófica                                                   | 19 (51,4)  |             |
| Sobrepeso                                                   | 9 (24,3)   |             |
| Obesidade                                                   | 4 (10,8)   |             |
| <b>Complicações de saúde</b>                                |            |             |
| Sim                                                         | 18 (45)    |             |
| Não                                                         | 22 (55)    |             |

IMC (n=37) <sup>4</sup> Classificação z score da OMS<sup>54,56</sup> ; <sup>+</sup> Classificação na curva de SW<sup>12</sup>

Não se verificou diferença significativa no estado nutricional das crianças entre o sexo feminino e masculino. (Tabela 5)

Tabela 5: Caracterização do estado nutricional de crianças com Síndrome de Williams por sexo. (n=37); [% (n)]

| Estado nutricional | Feminino (n=24) | Masculino (n=13) | p*    |
|--------------------|-----------------|------------------|-------|
| Baixo Peso         | 16,7 (4)        | 7,7 (1)          | 0,446 |
| Eutrofia           | 58,3 (14)       | 69,2 (9)         | 0,514 |
| Sobrepeso          | 16,7 (4)        | 15,4 (2)         | 0,919 |
| Obesidade          | 8,3 (2)         | 7,7 (1)          | 0,946 |

\*Valor de p determinado pelo teste Qui-quadrado

O estudo de comparação entre as classificações das curvas de SW e percentil da OMS foi realizada com o intuito de conhecer a correlação entre elas, encontrando uma relação moderada, como demonstrado na tabela 6.

Tabela 6: Estudo de comparação entre as classificações do estado nutricional de crianças com SW nas diferentes curvas. (n=37); [% (n)]

| Estado nutricional | Curva IMC (OMS) | Curva IMC (SW) | Índice Kappa | p *    |
|--------------------|-----------------|----------------|--------------|--------|
| Baixo Peso         | 10,8 (4)        | 13,5 (5)       | 0,809        | < .001 |
| Eutrofia           | 64,8 (24)       | 62,2 (23)      |              |        |
| Sobrepeso          | 13,5 (5)        | 13,5 (5)       |              |        |
| Obesidade          | 10,8 (4)        | 10,8 (4)       |              |        |

Índice Kappa de Cohen

## 4.2. Caracterização do Comportamento Alimentar

### 4.2.1. Características Alimentares

Das preferências alimentares das crianças com SW brasileiras observa-se que 57,5 % apresentam enjojo com certas texturas de alimentos ou talheres quando levados a boca e 50% apresenta enjojo com determinados cheiros de alimentos. Destaca-se ainda que 75% das crianças deste estudo apresentaram aversão a uma ou mais texturas (tabela 7 e figura 6).

Tabela 7: Avaliação dos comportamentos de preferências e aversões alimentares das crianças brasileiras com SW. (n=40) [n %]

| Variável                                                                                     | n  | %    |
|----------------------------------------------------------------------------------------------|----|------|
| <b><i>Enjoo com determinadas texturas de alimentos ou talheres quando levados à boca</i></b> |    |      |
| Sempre                                                                                       | 8  | 20,0 |
| Frequentemente                                                                               | 8  | 20,0 |
| Ocasionalmente                                                                               | 7  | 17,5 |
| Raramente                                                                                    | 11 | 27,5 |
| Nunca                                                                                        | 6  | 15,0 |
| <b><i>Enjoo com determinados cheiros de alimentos</i></b>                                    |    |      |
| Sempre                                                                                       | 5  | 12,5 |
| Frequentemente                                                                               | 7  | 17,5 |
| Ocasionalmente                                                                               | 8  | 20,0 |
| Raramente                                                                                    | 8  | 20,0 |
| Nunca                                                                                        | 12 | 30,0 |
| <b><i>Preferência por alimentos de determinadas cores</i></b>                                |    |      |
| Sem preferências por cores                                                                   | 28 | 70,0 |
| Verde                                                                                        | 1  | 2,5  |
| Branco e amarelo                                                                             | 4  | 10,0 |
| Marrons                                                                                      | 1  | 2,5  |
| Outras cores                                                                                 | 3  | 7,5  |
| Mais de uma cor                                                                              | 3  | 7,5  |
| <b><i>Aversão por alimentos de determinadas cores</i></b>                                    |    |      |
| Sem aversão por cores                                                                        | 30 | 75,0 |
| Verde                                                                                        | 3  | 7,5  |
| Branco e amarelo                                                                             | 1  | 2,5  |
| Marrons                                                                                      | 1  | 2,5  |
| Outras cores                                                                                 | 3  | 7,5  |
| Mais de uma cor                                                                              | 2  | 5,0  |
| <b><i>Preferência por alimentos de determinadas texturas</i></b>                             |    |      |
| Sem preferências                                                                             | 12 | 30   |
| Pastosa                                                                                      | 6  | 15   |
| Crocante e seca                                                                              | 12 | 30   |
| Líquida                                                                                      | 1  | 2,5  |
| Mais de uma textura                                                                          | 9  | 22,5 |
| <b><i>Aversão por alimentos de determinadas texturas</i></b>                                 |    |      |
| Sem aversão                                                                                  | 10 | 25,0 |
| Pastosa                                                                                      | 14 | 35,0 |
| Crocante e seca                                                                              | 9  | 22,5 |
| Líquida                                                                                      | 5  | 12,5 |

|                                                                      |    |      |
|----------------------------------------------------------------------|----|------|
| Mais de uma textura                                                  | 2  | 5,00 |
| <b><i>Preferência por alimentos de determinadas temperaturas</i></b> |    |      |
| Sem preferências                                                     | 14 | 35,0 |
| Quente ou morna                                                      | 9  | 22,5 |
| Temperatura ambiente                                                 | 12 | 30,0 |
| Fria ou gelada                                                       | 2  | 5,0  |
| Mais de uma temperatura                                              | 3  | 7,5  |
| <b><i>Aversão por alimentos de determinadas temperaturas</i></b>     |    |      |
| Sem aversão                                                          | 22 | 55,0 |
| Quente ou morna                                                      | 5  | 12,5 |
| Temperatura ambiente                                                 | 6  | 15,0 |
| Fria ou gelada                                                       | 7  | 17,5 |

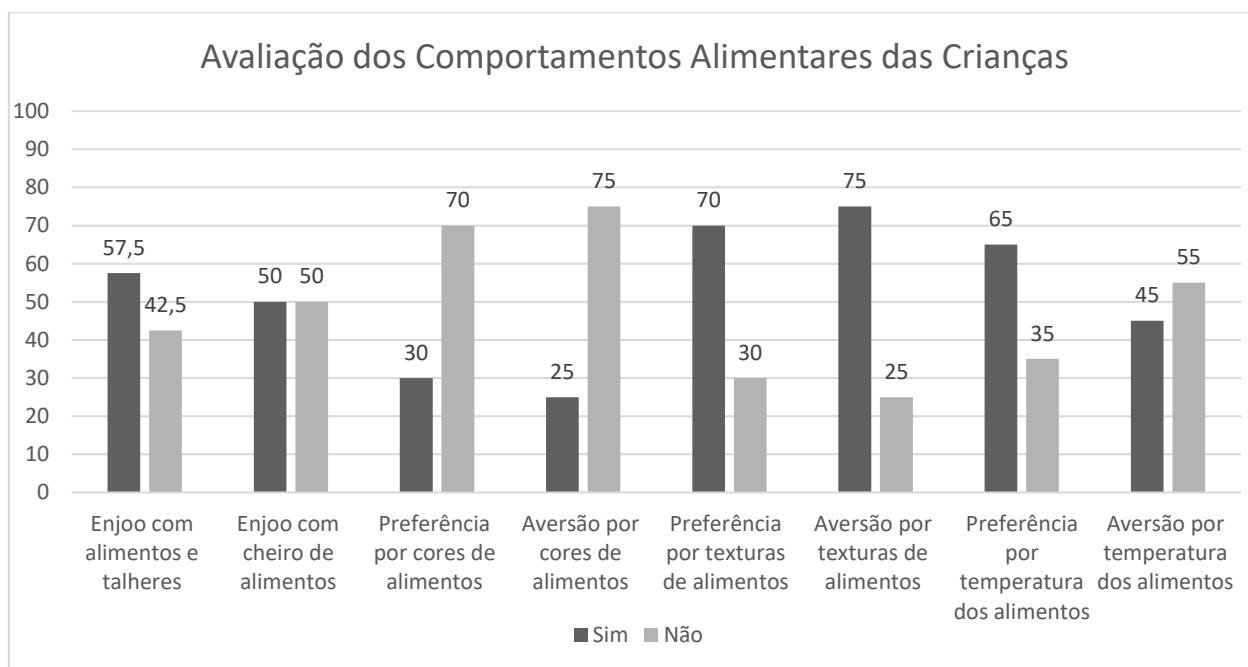


Figura 6 - Características do Comportamento Alimentar das Crianças com SW - Brasil (n=40)

#### 4.2.2 Comportamento Alimentar

Na tabela 8 apresentam-se os resultados relativos à avaliação do comportamento alimentar pelos questionários utilizados.

Tabela 8- Avaliação do comportamento alimentar das crianças brasileiras com SW pelos questionários CEBQ e BAMBI. (n=40) [Média/DP]

| Questionário | Variáveis                 | Média | DP   | Alfa Crombach |
|--------------|---------------------------|-------|------|---------------|
| CEBQ         | Prazer em comer           | 3,28  | 1,21 | 0,929         |
|              | Resposta à comida         | 2,62  | 1,25 | 0,929         |
|              | Resposta à saciedade      | 2,77  | 0,88 | 0,750         |
|              | Ingestão lenta            | 2,64  | 1,13 | 0,846         |
|              | Seletividade              | 3,34  | 0,78 | 0,626         |
|              | Sobre ingestão emocional  | 2,02  | 0,95 | 0,881         |
|              | Sub ingestão emocional    | 2,74  | 1,21 | 0,810         |
|              | Desejo de beber           | 1,83  | 1,30 | 0,924         |
| BAMBI        | Recusa alimentar          | 11,30 | 4,52 | 0,820         |
|              | Característica do Autismo | 10,98 | 3,56 | 0,562         |
|              | Variedade Limitada        | 28,13 | 6,70 | 0,665         |

CEBQ - Questionário de comportamento Alimentar da Criança; BAMBI - Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

Observa-se que as crianças na primeira (3 a 5 anos) e segunda infância (6 a 9 anos) tendem a apresentar maior resposta à saciedade do que os adolescentes (10 a 12 anos) ( $p = 0,006$ ), e esses, por sua vez, apresentam significativamente maior resposta à comida que as crianças. (Tabela 9)

Tabela 9: Relação da idade com os Comportamentos Alimentares das crianças brasileiras com SW. (n=40) média (DP)

| Questionário | Variáveis                              | Primeira infância<br>(3-5 anos)<br>(n=21) | Segunda infância<br>(6 -9 anos)<br>(n=13) | Adolescência<br>(10-12anos)<br>(n=6) | p             |
|--------------|----------------------------------------|-------------------------------------------|-------------------------------------------|--------------------------------------|---------------|
| CEBQ         | Prazer em comer <sup>a</sup>           | 3,08 (1,08)                               | 3,09 (1,33)                               | 4,33 (0,90)                          | 0,052         |
|              | Resposta à comida <sup>a</sup>         | 2,18 (0,94) <sup>x</sup>                  | 2,78 (1,31)                               | 3,80 (1,39) <sup>x</sup>             | <b>0,029*</b> |
|              | Resposta à saciedade <sup>b</sup>      | 2,91 (0,77) <sup>x</sup>                  | 3,02 (0,90)                               | 1,77 (0,46) <sup>x</sup>             | <b>0,006*</b> |
|              | Ingestão lenta <sup>b</sup>            | 2,59 (0,96)                               | 3,04 (1,20)                               | 1,96 (1,36)                          | 0,149         |
|              | Seletividade <sup>b</sup>              | 3,43 (0,87)                               | 3,22 (0,77)                               | 3,31 (0,50)                          | 0,750         |
|              | Sobre ingestão emocional <sup>a</sup>  | 1,76 (0,80)                               | 2,12 (0,71)                               | 2,71 (1,55)                          | 0,171         |
|              | Sub ingestão emocional <sup>a</sup>    | 2,81 (1,06)                               | 2,42 (1,26)                               | 3,17 (1,63)                          | 0,442         |
|              | Desejo de beber <sup>a</sup>           | 1,48 (0,95)                               | 1,97 (1,43)                               | 2,78 (1,71)                          | 0,080         |
| BAMBI        | Recusa alimentar <sup>a</sup>          | 11,91 (4,21)                              | 11,69 (5,36)                              | 8,33 (2,66)                          | 0,166         |
|              | Característica do Autismo <sup>b</sup> | 11,00 (3,16)                              | 11,92 (4,17)                              | 8,83 (3,06)                          | 0,217         |
|              | Variedade Limitada <sup>b</sup>        | 29,333 (7,38)                             | 28,62 (4,35)                              | 22,83 (6,70)                         | 0,103         |

<sup>a</sup>-Valor de p determinado pelo teste de Kruskal-Wallis; <sup>b</sup>-Valor de p determinado pelo teste ANOVA. Letras iguais na linha demonstram onde está a diferença; CEBQ - Questionário de comportamento Alimentar da Criança; BAMBI - Breve Registo de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

O prazer em comer, a resposta à comida e a sobre ingestão emocional foram significativamente superiores em crianças que nasceram com o peso adequado,  $\geq 2,500\text{Kg}$ , ( $p = 0,026$ ;  $p = 0,003$ ;  $p = 0,039$  respetivamente) (Tabela 10).

Tabela 10: Diferenças ao nível do Comportamento Alimentar das crianças brasileiras com SW em função do peso de nascimento (n=40) [Média (DP)]

| Questionários | Variáveis                              | Baixo peso<br>(<2,500 Kg) [n=17] | Peso adequado<br>(≥2,500Kg) [n=23] | p-valor*      |
|---------------|----------------------------------------|----------------------------------|------------------------------------|---------------|
|               |                                        | Média (DP)                       | Média (DP)                         |               |
| CEBQ          | Prazer em comer <sup>a</sup>           | 2,79 (1,05)                      | 3,63 (1,21)                        | <b>0,026*</b> |
|               | Resposta à comida <sup>a</sup>         | 1,94 (0,91)                      | 3,12 (1,24)                        | <b>0,003*</b> |
|               | Resposta à saciedade <sup>b</sup>      | 3,12 (0,92)                      | 2,51 (0,77)                        | <b>0,029*</b> |
|               | Ingestão lenta <sup>b</sup>            | 3,00 (1,03)                      | 2,38 (1,15)                        | 0,087         |
|               | Seletividade <sup>b</sup>              | 3,58 (0,75)                      | 3,17 (0,77)                        | 0,099         |
|               | Sobre ingestão emocional <sup>a</sup>  | 1,59 (0,42)                      | 2,34(1,10)                         | <b>0,039*</b> |
|               | Sub ingestão emocional <sup>a</sup>    | 2,72 (1,40)                      | 2,75 (1,08)                        | 0,773         |
|               | Desejo de beber <sup>a</sup>           | 1,57 (1,04)                      | 2,03 (1,45)                        | 0,299         |
| BAMBI         | Recusa alimentar <sup>a</sup>          | 11,88 (4,31)                     | 10,87 (4,71)                       | 0,302         |
|               | Característica do Autismo <sup>b</sup> | 12,24 (3,51)                     | 10,04 (3,38)                       | 0,053         |
|               | Variedade Limitada <sup>b</sup>        | 29,53 (5,77)                     | 27,09 (7,26)                       | 0,329         |

a-Valor de p determinado pelo teste de Mann-Whitney; b- valor de p determinado pelo teste T para amostras independentes; CEBQ - Questionário de comportamento Alimentar da Criança; BAMBI - Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

As características do espectro do autismo, avaliada pelo questionário BAMBI, foram significativamente superiores nas crianças que nasceram prematuras (tabela 11).

Tabela 11: Estudo do Comportamento Alimentar das crianças brasileiras com SW em função da prematuridade (n=40) [Média (DP)]

| Questionários | Variáveis                              | Prematuridade (n=9) | Termo (n=31) | p -valor      |
|---------------|----------------------------------------|---------------------|--------------|---------------|
| CEBQ          | Prazer em comer <sup>a</sup>           | 2,69 (1,12)         | 3,44 (1,19)  | 0,107         |
|               | Resposta à comida <sup>a</sup>         | 2,04 (0,92)         | 2,79 (1,29)  | 0,123         |
|               | Resposta à saciedade <sup>b</sup>      | 3,00 (0,76)         | 2,70 (0,91)  | 0,377         |
|               | Ingestão lenta <sup>b</sup>            | 2,86 (1,01)         | 2,58 (1,17)  | 0,520         |
|               | Seletividade <sup>b</sup>              | 3,37 (0,90)         | 3,33 (0,76)  | 0,902         |
|               | Sobre ingestão emocional <sup>a</sup>  | 1,67 (0,50)         | 2,12 (1,03)  | 0,302         |
|               | Sub ingestão emocional <sup>a</sup>    | 3,17 (1,31)         | 2,61 (1,17)  | 0,263         |
|               | Desejo de beber <sup>a</sup>           | 2,07 (1,45)         | 1,76 (1,27)) | 0,576         |
| BAMBI         | Recusa alimentar <sup>a</sup>          | 13,44 (4,39)        | 10,68 (4,43) | 0,069         |
|               | Característica do Autismo <sup>b</sup> | 13,33 (4,00)        | 10,29 (3,18) | <b>0,022*</b> |
|               | Variedade Limitada <sup>b</sup>        | 28,22 (6,59)        | 28,10 (6,83) | 0,961         |

a-Valor de p determinado pelo teste de Mann-Whitney; b- valor de p determinado pelo teste T; CEBQ - Questionário de comportamento Alimentar da Criança; BAMBI - Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

A idade dos pais parece não ter influência no comportamento alimentar das crianças com SW, pois não foi encontrada significância estatística. No entanto, o peso dos pais teve uma correlação significativa negativa ( $r = -0,135$ ;  $p = 0,008$ ) com o comportamento alimentar de ingestão lenta de alimentos pelas crianças (Tabela 12).

Tabela 12: Estudo de correlação entre os comportamentos Alimentares das crianças com SW brasileiras com a idade e o peso dos responsáveis. (n=40)

| Questionário | Variáveis                 | Idade dos responsáveis    | Peso dos Pais                   |
|--------------|---------------------------|---------------------------|---------------------------------|
| CEBQ         | Prazer em comer           | rs = - 0,218<br>p = 0,183 | rs = 0,222<br>p = 0,168         |
|              | Resposta à comida         | rs = - 0,240<br>p = 0,142 | rs = 0,278<br>p= 0,082          |
|              | Resposta à saciedade      | r = 0,065<br>p = 0,784    | r = - 0,135<br>p= 0,416         |
|              | Ingestão lenta            | r = 0,198<br>p = 0,259    | r = - 0,413<br><b>p= 0,008*</b> |
|              | Seletividade              | r = - 0,151<br>p = 0,360  | r = - 0,050<br>p= 0,761         |
|              | Sobre ingestão emocional  | rs = - 0,111<br>p = 0,502 | rs = 0,215<br>p= 0,183          |
|              | Sub ingestão emocional    | rs = - 0,154<br>p = 0,348 | rs = 0,033<br>p= 0,838          |
|              | Desejo de beber           | rs = 0,015<br>p = 0,929   | rs = 0,090<br>p= 0,581          |
| BAMBI        | Recusa alimentar          | rs = 0,145<br>p=0,380     | rs = 0,059<br>p= 0,718          |
|              | Característica do Autismo | r = 0,272<br>p = 0,094    | r = - 0,092<br>p=0,572          |
|              | Variedade Limitada        | r = - 0,193<br>p = 0,239  | r = 0,051<br>p= 0,755           |

rs =Correlação de Spearman r= correlação Pearson; CEBQ - Questionário de comportamento Alimentar da Criança; BAMBI - Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

#### 4.3. Práticas Parentais na Alimentação de crianças Brasileiras

A caracterização das práticas parentais na alimentação das crianças com SW foi avaliada através do questionário CFQ e está representada na tabela 13. A preocupação dos pais com o excesso de peso foi significativamente superiores nas crianças do sexo masculino ( $p = 0,038$ ). (Tabela 14)

Tabela 13 - Avaliação das práticas parentais em relação à alimentação das crianças brasileiras com SW pelo questionário CFQ. (n=40) [Média/DP]

| Questionário | Variáveis              | Média | DP   | Alfa de Cronbach |
|--------------|------------------------|-------|------|------------------|
| CFQ          | Preocupação com o peso | 2,58  | 1,16 | 0,772            |
|              | Restrição              | 3,31  | 0,86 | 0,759            |
|              | Pressão para comer     | 3,04  | 1,14 | 0,749            |
|              | Monitorização          | 3,95  | 1,03 | 0,877            |

Alfa de Cronbach; CFQ- Questionário Alimentar da Criança

Tabela 14: Estudo das práticas parentais em função do sexo das crianças brasileiras com SW. (n=40) [Média (DP)]

| Questionário | Variáveis                           | Feminino (n=27)<br>Média (DP) | Masculino (n=13)<br>Média (DP) | p-valor*      |
|--------------|-------------------------------------|-------------------------------|--------------------------------|---------------|
| CFQ          | Preocupação com o peso <sup>b</sup> | 2,32 (1,20)                   | 3,13 (0,89)                    | <b>0,038*</b> |
|              | Restrição <sup>b</sup>              | 3,25 (0,80)                   | 3,42 (0,98)                    | 0,557         |
|              | Pressão para comer <sup>b</sup>     | 2,90 (1,14)                   | 3,35 (1,14)                    | 0,250         |
|              | Monitorização <sup>a</sup>          | 3,95 (1,06)                   | 4,00 (1,00)                    | 0,977         |

a-Valor de p determinado pelo teste de Mann-Whitney; b- Valor de p determinado pelo Teste T  
CFQ- Questionário Alimentar da Criança

Em relação à prática parental de restrição na alimentação, foi significativamente superior em crianças que nasceram com o peso adequado ( $\geq 2500\text{g}$ ) e menor nas que nasceram com baixo peso. (Tabela 15).

Tabela 15: Estudo de comparação das práticas parentais na alimentação em função do peso de nascimento das crianças brasileiras com SW. (n =40)

| Questionário | Variáveis                           | Baixo peso<br>( $<2,500\text{ Kg}$ )<br>[n=17] | Peso adequado<br>( $\geq 2,500\text{Kg}$ )<br>[n=23] | p-valor*     |
|--------------|-------------------------------------|------------------------------------------------|------------------------------------------------------|--------------|
| CFQ          | Preocupação com o peso <sup>b</sup> | 2,33 (1,17)                                    | 2,77 (1,15)                                          | 0,248        |
|              | Restrição <sup>b</sup>              | 2,99 (0,91)                                    | 3,54 (0,75)                                          | <b>0,040</b> |
|              | Pressão para comer <sup>b</sup>     | 2,82 (1,18)                                    | 3,21 (1,11)                                          | 0,300        |
|              | Monitorização <sup>a</sup>          | 3,71 (0,96)                                    | 4,13 (1,07)                                          | 0,137        |

a-Valor de p determinado pelo teste de Mann-Whitney; b- valor de p determinado pelo Teste T; CFQ- Questionário Alimentar da Criança

Tabela 16: Relação das práticas parentais na alimentação de crianças brasileiras com SW com a idade e peso dos pais. (n=40)

| Questionário | Variáveis              | Idade dos responsáveis    | Peso dos Pais             |
|--------------|------------------------|---------------------------|---------------------------|
| CFQ          | Preocupação com o peso | r = - 0,042<br>p = 0,800  | r = 0,051<br>p = 0,756    |
|              | Restrição              | r = 0,223<br>p = 0,173    | r = 0,075<br>p = 0,646    |
|              | Pressão para comer     | r = - 0,130<br>p = 0,432  | r = 0,115<br>p = 0,478    |
|              | Monitorização          | rs = - 0,167<br>p = 0,311 | rs = - 0,006<br>p = 0,971 |

rs = Correlação de Spearman; r= correlação Pearson; CFQ- Questionário Alimentar da Criança

#### 4.4. Estudo de correlações

AS correlações existentes entre os comportamentos alimentares das crianças, avaliadas através dos questionários CEBQ e BAMBI, e as práticas parentais na alimentação, avaliadas através das quatro subescalas do questionário CFQ, estão representadas na tabela 17.

A resposta à comida por parte das crianças correlacionou-se positivamente com o prazer de comer ( $p = 0,000$ ), a sobre ingestão emocional ( $p = 0,005$ ), o desejo de bebidas ( $p = 0,039$ ) e a prática de restrição por parte dos pais ( $p = 0,013$ ) e negativamente em relação à resposta à saciedade ( $p = 0,000$ ), a ingestão lenta ( $p = 0,009$ ) e a seletividade ( $p = 0,045$ ). A resposta à saciedade, correlacionou -se negativamente com o prazer em comer ( $p = 0,000$ ) e a ingestão lenta teve correlação significativa negativa à resposta à comida ( $p = 0,009$ ) e ao prazer de comer ( $p = 0,002$ ).

A seletividade das crianças correlacionou-se negativamente com o prazer em comer ( $p = 0,007$ ) e à resposta a comida ( $p = 0,045$ ), e positivamente com a resposta à saciedade ( $p = 0,032$ ). As variáveis de recusa alimentar nas crianças, avaliadas pelo questionário BAMBI, demonstraram uma correlação significativa positiva com a resposta à saciedade ( $p = 0,000$ ), a ingestão lenta ( $p = 0,042$ ) e a seletividade ( $p = 0,030$ ) e negativa com o prazer em comer ( $p = 0,000$ ) e resposta à comida ( $p = 0,000$ ).

As características das perturbações do espectro do autismo comumente encontradas em crianças com Síndrome de Williams foram avaliadas também através do questionário BAMBI, na escala características do autismo, e foi encontrada uma relação significativa e positiva entre a resposta à saciedade ( $p=0,002$ ), a seletividade ( $p=0,031$ ) e a ingestão lenta ( $p=0,014$ ).

O consumo de variedade limitada de alimentos pelas crianças, foi positivamente relacionado à seletividade ( $p=0,000$ ), resposta à saciedade ( $p=0,000$ ), e recusa alimentar ( $p=0,000$ ) e negativamente associado ao prazer em comer e à resposta à comida ( $p=0,027$ ). A prática parental de pressão para comer correlacionou-se positivamente com o desejo de bebidas ( $p=0,009$ ) e a ingestão lenta ( $p=0,007$ ).

Tabela 17: Estudo de Correlação entre os Comportamentos Alimentares das crianças Brasileiras com SW e as Práticas Parentais (n=40)

|       | Variáveis | 1. Prazer em comer | 2. Resposta à comida | 3. Resposta à saciedade | 4. Ingestão lenta | 5. Seletividade  | 6. Sobre ingestão emocional | 7. Sub ingestão emocional | 8. Desejo de bebidas | 9. Preocupação com o peso | 10. Restrição   | 11. Pressão para comer | 12. Monitorização | 13. Recusa alimentar | 14. Característica do Autismo | 15. Variedade Limitada |
|-------|-----------|--------------------|----------------------|-------------------------|-------------------|------------------|-----------------------------|---------------------------|----------------------|---------------------------|-----------------|------------------------|-------------------|----------------------|-------------------------------|------------------------|
| CEBQ  | 1.        |                    | <b>rs=,791*</b>      | <b>rs =- ,681*</b>      | <b>rs=- ,484*</b> | <b>rs=-,422*</b> | rs=,216                     | rs=,050                   | rs=,084              | rs=,159                   | rs=,184         | rs=- ,175              | rs=,096           | <b>rs=-,682*</b>     | <b>rs=- ,708*</b>             | <b>rs=- ,452*</b>      |
|       | 2.        |                    |                      | <b>rs=- ,539*</b>       | <b>rs=-,407*</b>  | <b>rs=-,319*</b> | <b>rs=,437*</b>             | rs=,102                   | <b>rs=,328*</b>      | rs=,246                   | <b>rs=,388*</b> | rs=,175                | rs=,103           | <b>rs=-,553*</b>     | <b>rs=- ,486*</b>             | <b>rs=- ,350*</b>      |
|       | 3.        |                    |                      |                         | <b>r= ,486*</b>   | <b>r=,340*</b>   | rs=- ,230                   | rs=,131                   | rs=- ,153            | r=- ,150                  | r=,056          | r=,268                 | rs=- ,052         | <b>rs=,598*</b>      | <b>r=,485*</b>                | <b>r=,594*</b>         |
|       | 4.        |                    |                      |                         |                   | r=- ,120         | rs=- ,244                   | rs=0,203                  | rs=,093              | r=- ,114                  | r=,091          | <b>r=,419*</b>         | rs=- ,248         | <b>rs=,322*</b>      | <b>r=,384*</b>                | r=,094                 |
|       | 5.        |                    |                      |                         |                   |                  | rs=,001                     | rs=- ,086                 | rs=,013              | r=,065                    | <b>r=-,334*</b> | r=,034                 | rs=,043           | <b>rs=,343*</b>      | <b>r=,342*</b>                | <b>r=,589*</b>         |
|       | 6.        |                    |                      |                         |                   |                  |                             | rs=,056                   | rs=,111              | rs=- ,112                 | rs=,128         | rs=,292                | rs- ,195          | rs=- ,155            | rs=- ,107                     | rs=- ,090              |
|       | 7.        |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           | rs=,298              | rs=- ,114                 | rs=,114         | rs=,153                | rs=- ,081         | rs=,158              | rs=,046                       | rs=,036                |
|       | 8.        |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      | rs=,118                   | rs=,294         | <b>rs=,407*</b>        | rs=- ,001         | rs=- ,006            | rs=,064                       | rs=- ,110              |
| CFQ   | 9.        |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      |                           | r=,202          | r=- ,002               | rs=,021           | rs=- ,060            | r=,113                        | r=,244                 |
|       | 10.       |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      |                           |                 | <b>r=0,317*</b>        | rs=- ,066         | rs=,082              | r=,050                        | r=- ,031               |
|       | 11.       |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      |                           |                 |                        | rs=- ,165         | rs=,147              | r=,210                        | r=,241                 |
|       | 12.       |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      |                           |                 |                        |                   | rs=- ,163            | <b>rs=- ,413*</b>             | rs=,009                |
| BAMBI | 13.       |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      |                           |                 |                        |                   |                      | <b>rs=,737*</b>               | <b>rs=,602*</b>        |
|       | 14.       |                    |                      |                         |                   |                  |                             |                           |                      |                           |                 |                        |                   |                      |                               | <b>r=,497*</b>         |

\*Valor de p <0,05 rs=Correlação Spearman; r= Correlação de Pearson CFQ = Questionário Alimentar da criança; CEBQ = Questionário do comportamento Alimentar da criança; BAMBI = Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

## 4.5. Descrição da amostra Portuguesa

### 4.5.1. Caracterização de pais

Os questionários válidos foram respondidos por 4 pais e cuidadores de crianças portuguesas com média de idades de  $39,75 \pm 3,30$  anos. Na tabela 18 é possível observar a caracterização sociodemográfica e nutricional dos pais de crianças portuguesas com SW.

Tabela 18: Descrição dos pais das crianças portuguesas com SW participantes do estudo. (n=4)  
[n (%); Média(DP)]

| Variáveis                    | n (%)     | Média (DP)    |
|------------------------------|-----------|---------------|
| <b>Idade (anos)</b>          |           | 39,75 (3,30)  |
| <b>Peso (Kg)</b>             |           | 67,75 (10,69) |
| <b>Altura (m)</b>            |           | 1,63 (0,06)   |
| <b>IMC</b>                   |           | 25,60 (2,99)  |
| Eutrófica                    | 1 (25,0)  |               |
| Sobrepeso                    | 3 (75,0)  |               |
| <b>Estado civil</b>          |           |               |
| Casado                       | 4 (100,0) |               |
| <b>Escolaridade</b>          |           |               |
| Ensino Básico                | 1 (25,0)  |               |
| Ensino Superior              | 1 (25,0)  |               |
| Pós-Graduação                | 2 (50,0)  |               |
| <b>Situação profissional</b> |           |               |
| Em formação                  | 0         |               |
| Reformado                    | 0         |               |
| Desempregado                 | 0         |               |
| Empregado em tempo integral  | 4 (100,0) |               |
| Empregado em tempo parcial   | 0         |               |
| Trabalho por conta própria   | 0         |               |

#### 4.5.2. Caracterização de crianças com Síndrome de Williams

##### Portuguesas

O estudo incluiu 4 crianças portuguesas, das quais 2 (50%) do sexo feminino e 2 (50%) do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 3 e os 12 anos e uma idade média de cerca de 4 anos. (Tabela 19)

Tabela 19: Avaliação das crianças portuguesas com SW participantes do estudo. (n=4) [n(%); Média(DP)]

| Variáveis                                                    | n ( %)   | Média ( DP)  |
|--------------------------------------------------------------|----------|--------------|
| <b>Sexo</b>                                                  |          |              |
| Feminino                                                     | 2 (50,0) |              |
| Masculino                                                    | 2 (50,0) |              |
| <b>Idade (anos)</b>                                          |          | 3, 67 (0,58) |
| <b>Peso a nascer (Kg)</b>                                    |          | 2,69 (0,53)  |
| <b>Baixo peso ao nascer (&lt;2,500 Kg)</b>                   | 1 (25)   |              |
| <b>Peso adequado ao nascer (<math>\geq 2,500</math> Kg).</b> | 3 (75)   |              |
| <b>Prematuridade (&lt;37 semanas de gestação)</b>            |          |              |
| Sim                                                          | 1 (25,0) |              |
| Não                                                          | 3 (75,0) |              |
| <b>Classificação do percentil IMC<sup>+</sup></b>            |          |              |
| Baixo Peso                                                   | 0        |              |
| Eutrófica                                                    | 4 (100)  |              |
| Sobrepeso                                                    | 0        |              |
| Obesidade                                                    | 0        |              |
| <b>Z score IMC<sup>4</sup></b>                               |          | -0,24 (0,53) |
| <b>Classificação do z score IMC<sup>4</sup></b>              |          |              |
| Baixo Peso                                                   | 0        |              |
| Eutrófica                                                    | 1 (25)   |              |
| Sobrepeso                                                    | 3 (75)   |              |
| Obesidade                                                    | 0        |              |
| <b>Complicações de saúde</b>                                 |          |              |
| Sim                                                          | 1 (25,0) |              |
| Não                                                          | 3 (50,0) |              |

<sup>4</sup> Classificação z score da OMS<sup>54,56</sup> ; <sup>+</sup> Classificação na curva de SW<sup>12</sup>

## 4.6. Caracterização do Comportamento Alimentar das Crianças Portuguesas com Síndrome de Williams

### 4.6.1. Preferências Alimentares

Das preferências alimentares das crianças com SW Portuguesas, 50 % apresenta enjojo com texturas de alimentos ou talheres quando levados a boca e 75% raramente apresenta enjojo com cheiros dos alimentos.

Em relação às cores dos alimentos, 75% das crianças portuguesas do estudo não tem preferências por nenhuma cor, e nenhuma delas tem aversão por alguma cor de alimento. Já em relação as texturas, 50% das crianças do estudo apresentaram aversão a uma ou mais texturas e 70% tinham preferências por alguma textura. Relativamente à temperatura dos alimentos, 50% das crianças tem preferência por alimentos quentes ou mornos, e 50% apresenta aversão a alimentos servidos em temperatura gelada ou fria, como demonstrado na tabela 20 e figura 7.

Tabela 20: Avaliação dos comportamentos de preferências e aversões alimentares das crianças Portuguesas com SW. (n= 4); [n (%)]

| Variável                                                                                               | n | %    |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|------|
| <b><i>Ânsia de vômito com determinadas texturas de alimentos ou talheres quando levados à boca</i></b> |   |      |
| Sempre                                                                                                 | 0 | 0    |
| Frequentemente                                                                                         | 1 | 25,0 |
| Ocasionalmente                                                                                         | 1 | 25,0 |
| Raramente                                                                                              | 2 | 50,0 |
| Nunca                                                                                                  | 0 | 0    |
| <b><i>Enjojo com determinados cheiros de alimentos</i></b>                                             |   |      |
| Sempre                                                                                                 | 0 | 0    |
| Frequentemente                                                                                         | 0 | 0    |
| Ocasionalmente                                                                                         | 0 | 0    |
| Raramente                                                                                              | 3 | 75,0 |
| Nunca                                                                                                  | 1 | 25,0 |
| <b><i>Preferência por alimentos de determinadas cores</i></b>                                          |   |      |
| Sem preferências por cores                                                                             | 3 | 75,0 |
| Verde                                                                                                  | 0 | 0    |
| Branco e amarelo                                                                                       | 1 | 25,0 |
| Marrons                                                                                                | 0 | 0    |

|                                                                      |   |      |
|----------------------------------------------------------------------|---|------|
| Outras cores                                                         | 0 | 0    |
| Mais de uma cor                                                      | 0 | 0    |
| <i><b>Aversão por alimentos de determinadas cores</b></i>            |   |      |
| Sem aversão por cores                                                | 4 | 100  |
| Verde                                                                | 0 | 0    |
| Brancos e amarelos                                                   | 0 | 0    |
| Marrons                                                              | 0 | 0    |
| Outras cores                                                         | 0 | 0    |
| Mais de uma cor                                                      | 0 | 0    |
| <i><b>Preferência por alimentos de determinadas texturas</b></i>     |   |      |
| Sem preferências                                                     | 1 | 25,0 |
| Pastosa                                                              | 0 | 0    |
| Crocante e seca                                                      | 2 | 50,0 |
| Líquida                                                              | 0 | 0    |
| Mais de uma textura                                                  | 1 | 25,0 |
| <i><b>Aversão por alimentos de determinadas texturas</b></i>         |   |      |
| Sem aversão                                                          | 2 | 50,0 |
| Pastosa                                                              | 1 | 25,0 |
| Crocante e seca                                                      | 1 | 25,0 |
| Líquida                                                              | 0 | 0    |
| Mais de uma textura                                                  | 0 | 0    |
| <i><b>Preferência por alimentos de determinadas temperaturas</b></i> |   |      |
| Sem preferências                                                     | 1 | 25,0 |
| Quente ou morna                                                      | 2 | 50,0 |
| Temperatura ambiente                                                 | 1 | 25,0 |
| Fria ou gelada                                                       | 0 | 0    |
| Mais de uma temperatura                                              | 0 | 0    |
| <i><b>Aversão por alimentos de determinadas temperaturas</b></i>     |   |      |
| Sem aversão                                                          | 2 | 50,0 |
| Quente ou morna                                                      | 0 | 0    |
| Temperatura ambiente                                                 | 0 | 0    |
| Fria ou gelada                                                       | 2 | 50,0 |

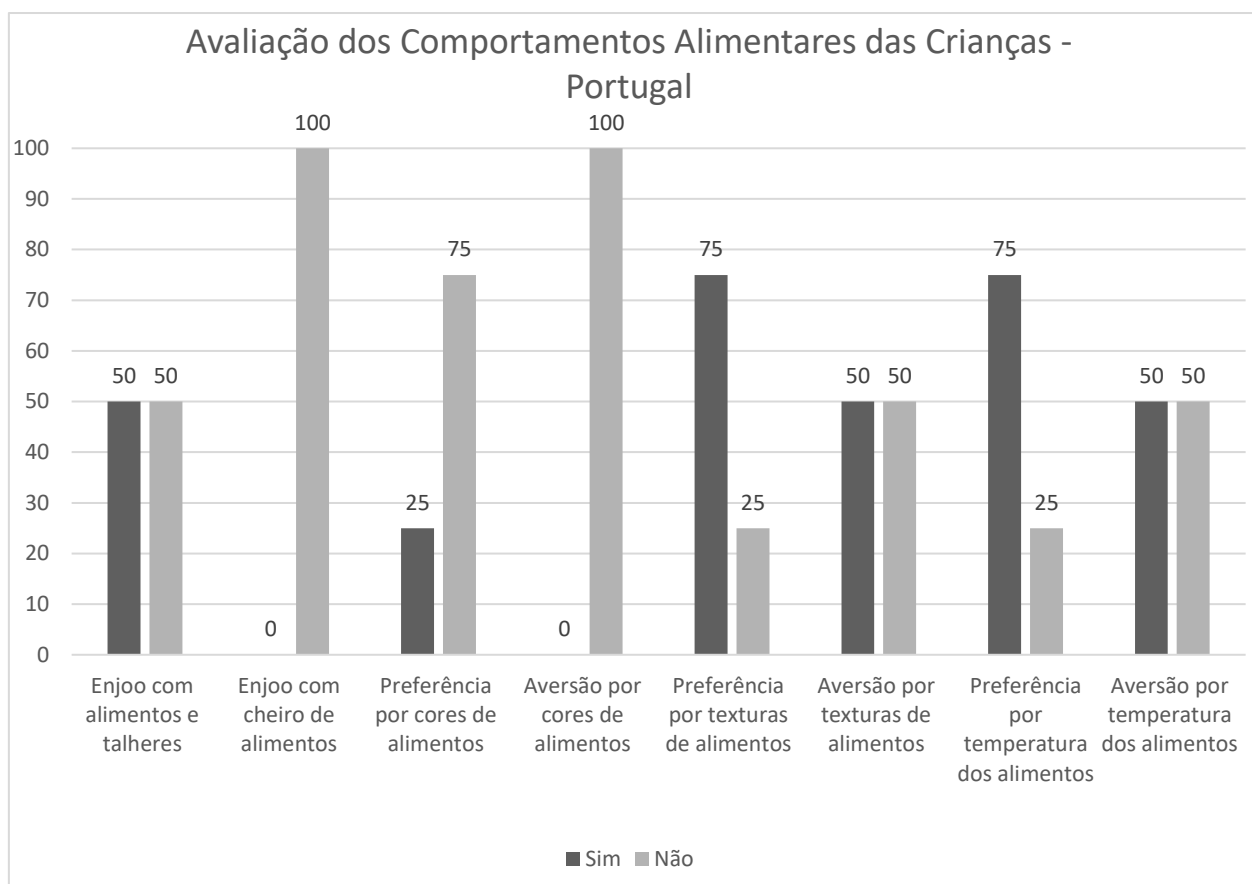


Figura 7 - Características do Comportamento Alimentar das Crianças com SW - Portugal (n=4)

#### 4.6.2. Comportamentos Alimentares

Na tabela 21 apresentam-se os resultados relativamente à avaliação do comportamento alimentar das crianças Portuguesas com SW, pelos questionários utilizados.

Tabela 21 - Avaliação do comportamento alimentar das crianças portuguesas com SW pelos questionários CEBQ e BAMBI. (n= 4); [média (DP)]

| Questionário | Variáveis                 | Média | DP   |
|--------------|---------------------------|-------|------|
| CEBQ         | Prazer em comer           | 2,81  | 0,24 |
|              | Resposta à comida         | 2,20  | 0,28 |
|              | Resposta à saciedade      | 2,20  | 0,33 |
|              | Ingestão lenta            | 2,44  | 0,24 |
|              | Seletividade              | 2,67  | 0,65 |
|              | Sobre ingestão emocional  | 2,63  | 0,14 |
|              | Sub ingestão emocional    | 2,25  | 0,20 |
|              | Desejo de beber           | 2,25  | 0,74 |
| BAMBI        | Recusa alimentar          | 9,25  | 2,50 |
|              | Característica do Autismo | 9,75  | 2,99 |
|              | Variedade Limitada        | 23,00 | 3,74 |

CEBQ - Questionário de comportamento Alimentar da Criança; BAMBI - Breve Registro de Comportamento Alimentar- Perturbação do Espectro do Autismo

#### 4.7 Caracterização das Práticas Parentais na Alimentação de crianças Portuguesas com Síndrome de Williams

A caracterização das práticas parentais na alimentação na população portuguesa do estudo foram avaliadas através do questionário CFQ. Por ser uma amostra muito reduzida, foi somente realizada a descrição das práticas parentais nessa amostra. (Tabela 20)

Tabela 22- Avaliar as Práticas Parentais na Alimentação das crianças portuguesas com SW pelo questionário CFQ. (n= 4); [média (DP)]

| Questionário | Variáveis              | Média | DP   |
|--------------|------------------------|-------|------|
| CFQ          | Preocupação com o peso | 3,33  | 1,36 |
|              | Restrição              | 3,56  | 0,24 |
|              | Pressão para comer     | 3,13  | 1,45 |
|              | Monitorização          | 4,42  | 0,69 |

CFQ- Questionário Alimentar da Criança

## 5. Discussão

A Síndrome de Williams é uma condição genética rara, e ainda pouco estudada. Sendo uma síndrome com descoberta relativamente recente, desde que foi descrita, muitos estudos foram realizados no sentido de entender a complexidade, as mudanças no fenótipo, a sua base genética e os benefícios das intervenções, mas ainda existem muitas questões por esclarecer. Na área do comportamento alimentar e práticas parentais na alimentação, são desconhecidos estudos com crianças com SW. De forma geral, os dados da presente dissertação sugerem que práticas parentais de restrição alimentar associaram-se a maior responsividade à comida e a menor seletividade alimentar das crianças com SW de nacionalidade brasileira. Maior pressão para comer também se correlacionou com a presença de níveis superiores de ingestão lenta e desejo de bebida das crianças. Apenas foram realizadas análises descritivas da amostra portuguesa de crianças com SW devido ao reduzido tamanho amostral da mesma ( $n = 4$ ).

Paralelamente, no presente estudo, foram encontradas diversas correlações entre alterações do comportamento alimentar comuns nas perturbações do espectro do autismo, como a recusa alimentar, a ingestão de variedade limitada de alimentos e os comportamentos problemáticos nas refeições, a menor resposta à comida e ao prazer de comer, a maior ingestão lenta, e seletividade alimentar, podendo indicar a presença de comportamentos alimentares problemáticos nessa população <sup>68-73</sup>.

Comportamentos alimentares alterados/problemáticos incluem comer muito rápido, o consumo insuficiente de alimentos, a resistência para mastigar e mais frequentemente a seletividade alimentar ou “*picky eating*”<sup>36</sup>. Alguns desses comportamentos correlacionaram-se com as atitudes parentais e com o peso de nascimento das crianças. Na Síndrome de Williams as crianças têm uma menor taxa de crescimento pré-natal e pós-natal, de aproximadamente 75% do normal, e comumente nascem pequenas para o padrão familiar <sup>9-11</sup>. No presente estudo, podemos observar que a média do peso de nascimento da amostra brasileira foi de  $2,5700 \text{ Kg} \pm 0,53$ , e 42,5% dessas crianças nasceram com o baixo peso para a idade gestacional ( $<2,500 \text{ kg}$ ) e 57,5% com peso adequado ( $\geq 2,500 \text{ Kg}$ ). O peso ao nascer das crianças correlacionou-se significativamente com diversos comportamentos alimentares. As crianças que nasceram com baixo peso

apresentaram uma resposta à saciedade superior, e menos prazer em comer e pode estar relacionado ao fato encontrado em estudos prévios, que demonstraram maior risco de evitamento e problemas alimentares em crianças “típicas” que nasceram com baixo peso <sup>74</sup>. Já as crianças que nasceram com peso adequado exibiram maior resposta à comida, prazer em comer e sobre ingestão emocional, e parecem demonstrar uma tendência a excessos na alimentação (Tabela 6). Nas crianças com peso de nascimento  $\geq 2,500$  Kg foi observada também uma maior prática parental de restrição da alimentação, o que pode ser uma resposta dos pais a esses comportamentos alimentares.

Quando a criança tem menor interesse pelos alimentos, os pais tendem a ser mais vigilantes, a usar mais recompensas e oferecer refeições especiais. Por outro lado, quando a criança tem maior interesse em comer, esses comportamentos são reduzidos nos pais<sup>53</sup>. O estilo dos pais na alimentação, a resposta ao temperamento da criança e a percepção do crescimento, peso e apetite da criança são mediadores e moduladores relevantes do comportamento alimentar infantil<sup>75</sup>. Além disso, o peso dos pais, que reflete a própria relação pessoal com a comida e alimentação, também influencia o comportamento alimentar dos filhos, e no presente estudo foi observado que o peso dos pais correlacionou-se negativamente com a ingestão alimentar lenta das crianças, ou seja, que o maior peso dos pais, associou-se ao comportamento de ingestão rápida de alimentos, possivelmente pelo próprio hábito familiar (Tabela 12).

A ingestão lenta, por sua vez, está relacionada a menos prazer em comer e resposta à comida, assim como a maior resposta à saciedade, e esse comportamento correlacionou-se com a prática parental de pressão para comer, corroborando com a literatura. A prática de pressão para comer também se relacionou ao comportamento de maior desejo de bebidas por parte das crianças, o que pode levar a hipótese de que a criança que come mais lentamente, ou que prefere líquidos na alimentação desencadeia uma maior pressão parental na alimentação. A pressão para comer por parte dos pais, também pode ter consequências para o comportamento alimentar infantil, como a inabilidade de autorregulação, promovendo uma alimentação na ausência de fome e influenciando a menor ingestão alimentar <sup>49</sup>

A preocupação dos pais com o peso das crianças foi observada, porém, foi significativamente maior nas crianças do sexo masculino (Tabela 14). Uma possível explicação para este resultado nas crianças do sexo masculino poderia estar relacionada ao fato de indivíduos com SW do sexo masculino tenderem a apresentar doença cardíaca mais severa <sup>3</sup>, e conseqüentemente necessidade de uma maior monitorização relativamente ao peso por parte dos pais. Por outro lado, estudos demonstram que crianças do sexo masculino com um menor peso ao nascer, tendem a apresentar uma ingestão calórica superior, especialmente de gorduras, o que também pode reforçar esta preocupação dos pais com o peso <sup>75</sup>.

As **comorbidades** e quadros clínicos diversos, acometendo muitos órgãos e sistemas, além das características comportamentais complexas que sofrem mudanças e adaptações ao longo das fases da vida podem dificultar ainda mais a compreensão da Síndrome de Williams. No estudo, a idade parece influenciar alguns comportamentos alimentares. Crianças mais velhas, de 10 a 12 anos apresentaram uma maior resposta à comida que as crianças mais novas, tal parece reforçar a tendência demonstrada na literatura de maior prevalência de obesidade na adolescência e vida adulta. As crianças na faixa etária de 3 a 9 anos, apresentaram maior resposta à saciedade do que as crianças na faixa dos 10 a 12 anos ( $p=0,006$ ), o que pode estar relacionado a maiores dificuldades sensoriais, relatadas frequentemente nas crianças mais novas.

A alimentação é uma experiência sensorial complexa que envolve todos os órgãos do corpo, com a relação dos alimentos e as suas características organoléticas, as experiências e os sentidos individuais. Paralelamente, é necessário um planejamento motor para manutenção do controle postural, manipulação de utensílios e o ato de comer <sup>34</sup>.

As preferências sensoriais da alimentação das crianças com Síndrome de Williams Brasileiras foram caracterizadas no estudo em relação às cores, texturas e temperaturas dos alimentos preferidos e aversivos. Foi encontrado que mais de 50 % das crianças relata enjojo com alguma textura ou cheiro de alimentos, já em relação às texturas, 75% das crianças do estudo apresentaram aversão a uma ou mais texturas e 70% tinham preferências por alguma textura, como demonstrado na tabela 7. Isso pode remeter para a presença de disfunções sensoriais táteis e olfativas nessas crianças, que apesar de não estar bem estabelecido na Síndrome

de Williams, já está descrito relativamente à perturbação do espectro do autismo<sup>34,37,41</sup>.

As características do “autismo” na alimentação das crianças com SW foram avaliadas através do questionário BAMBI, e essas características foram mais prevalentes nas crianças que nasceram prematuras. As características que incluem, comportamentos rígidos, disruptivos, e agressividade durante as refeições, demonstraram uma relação com maior resposta à saciedade, seletividade alimentar e uma ingestão mais lenta, demonstrando que essas características, que são comumente encontradas em crianças com perturbação do espectro do autismo, também estão presentes na Síndrome de Williams, e se relacionam com as dificuldades alimentares<sup>35,37,41,74</sup>.

No presente estudo, nas crianças com maior seletividade alimentar apresentaram menor prazer em comer e menor resposta à comida e uma maior resposta à saciedade, demonstrando um certo desinteresse pela alimentação. A recusa alimentar nas crianças brasileiras com SW correlacionou-se com maior resposta à saciedade, ingestão mais lenta e a seletividade, e com menos prazer em comer e resposta à comida. A recusa alimentar pode estar relacionada a textura, a cor, a aparência, ao cheiro e temperaturas<sup>62</sup>. Estudos prévios demonstraram que crianças com mais problemas com texturas demonstraram menos desejo por bebidas, menos saciedade, mais recusa alimentar e menor variedade de alimentos<sup>42</sup>. No presente estudo, foi observado apenas a presença de preferências e aversão a texturas e a cheiros. O consumo de menor variedade de alimentos pelas crianças, também se correlacionou positivamente a seletividade, a uma maior resposta à saciedade, e a recusa alimentar o que era esperado, já que a seletividade alimentar é descrita como a recusa alimentar com variedade dos alimentos limitada, e normalmente essas se manifestam simultaneamente<sup>37,62</sup>.

As crianças com menor resposta à comida demonstraram uma maior resposta à saciedade, uma ingestão alimentar mais lenta e a seletividade, demonstrando um comportamento alimentar alterado, com menor prazer em comer. Alguns desses comportamentos foram associados ao baixo peso ao nascer nas crianças do Síndrome de Williams do estudo.

Relativamente ao peso das crianças brasileiras, apesar de quase a metade delas terem nascido com baixo peso, apenas 13,5 % das crianças se encontram com baixo peso atualmente. Os outros 86,5% encontram-se eutróficos, ou com sobrepeso e obesidade. (Tabela 5) Não observamos diferenças significativas do estado nutricional entre os sexos e a avaliação foi realizada na curva de IMC específica para a Síndrome de Williams.

Uma comparação foi realizada entre a classificação do estado nutricional realizado com a curva de IMC específica para a SW e a classificação do percentil na curva da OMS calculado pelo WHO AnthroPlus<sup>®</sup>, encontrando uma relação moderada entre elas, como demonstrado na tabela 6. Pankau et al. usa o IMC para descrever a composição corporal de crianças e adultos na SW <sup>76</sup>. Estes autores concluíram que o índice de massa corporal do nascimento de crianças com SW é menor do que o de crianças saudáveis, e que o IMC dos adultos é similar entre os grupos com e sem a síndrome <sup>76,77</sup>. A principal vantagem relatada na utilização do IMC para a avaliação nutricional da SW, é o facto da baixa correlação com a altura corporal, o que é relevante tendo em vista que a baixa estatura é relatada na Síndrome de Williams e assim a obesidade e o baixo peso podem ser facilmente identificados sem depender especificamente da altura <sup>76</sup>

Relativamente às crianças portuguesas com SW, devido ao reduzido número da amostra, foram somente descritas. No estudo, 75% dessas crianças nasceram a termo e com peso adequado ( $\geq 2,500\text{Kg}$ ) e todas elas estavam com o estado nutricional atual eutrófico quando avaliadas nas curvas próprias da SW.

Em relação às preferências alimentares, podemos observar que metade das crianças portuguesas apresentava algum enjoo e aversão a texturas de alimentos e 70% tinham preferências por alguma textura, o que parece replicar o resultado encontrado no grupo de crianças brasileiras do estudo. Em relação ao cheiro, somente 25% apresentavam enjoo com cheiros dos alimentos. Em relação à cor dos alimentos, a maior parte das crianças portuguesas do estudo não apresentava preferências e nenhuma delas relatou aversão por alguma cor de alimento. A preferência por temperatura dos alimentos foi observada em metade das crianças, e a metade delas apresentava alguma aversão a temperatura dos alimentos, como demonstrado na tabela 20. Apesar do pequeno número de crianças portuguesas do

estudo, podemos observar que questões sensoriais relacionadas com a textura, temperaturas e cheiros, podem estar presente nessas crianças.

A alimentação infantil é modulada por diversos fatores, genéticos e ambientais, envolvendo ainda, a interação com os pais e cuidadores, que podem influenciar o comportamento e os hábitos alimentares das crianças <sup>75</sup>. Através desse estudo foi possível compreender de forma mais abrangente, ainda que preliminar, os comportamentos alimentares das crianças com Síndrome de Williams e a relação com as práticas parentais em relação à alimentação.

#### Limitações e pontos fortes do estudo

O presente estudo apresenta algumas limitações que devem ser consideradas na interpretação dos resultados. Inicialmente, este é um estudo transversal, o que impede as conclusões de causa-efeito, não sendo assegurada a representatividade da população brasileira/portuguesa. Além disso, a ausência de um questionário específico para avaliar o comportamento alimentar na Síndrome de Williams, e a utilização do questionário CEBQ, desenvolvido para crianças de neurodesenvolvimento típico, podem dificultar a caracterização do comportamento alimentar desta população, e por essa razão foi incluído o questionário BAMBI.

Este estudo incluiu apenas questionários de autorrelato, e a influência da desejabilidade social nas respostas dos pais aos questionários pode ser um fator a considerar. O tamanho reduzido da amostra portuguesa (n =4) também constitui uma limitação deste estudo uma vez que não foi possível realizar análises estatísticas mais robustas de índole inferencial.

Considerando a escassez de estudos prévios que investiguem o comportamento alimentar e práticas dos pais na alimentação, a realização deste estudo constitui um primeiro avanço na caracterização desta população específica, podendo contribuir de forma significativa para informar a prática clínica de nutricionistas e profissionais de saúde que trabalhem com esta população, permitindo a orientação de práticas parentais na alimentação. Além disso, como outros pontos fortes, destacamos o uso de questionários validados para a população brasileira e portuguesa.

Futuros estudos são importantes para verificar a replicação dos resultados encontrados, ampliar o conhecimento em outras faixas etárias, assim como desenvolver ferramentas para a avaliação específica dessa população. É necessário também, o desenvolvimento de estudos longitudinais para explorar possíveis fatores preditores/de risco de psicopatologia do comportamento alimentar na Síndrome de Williams.

## **6. Conclusões**

Os resultados demonstram que alguns comportamentos alimentares nas crianças brasileiras com Síndrome de Williams de 3 a 12 anos podem estar associados à prematuridade, peso de nascimento, faixa etária da criança, peso dos pais. Já as práticas parentais na alimentação, também podem ser influenciadas pelo sexo da criança, o peso de nascimento, e o próprio comportamento alimentar das crianças. Foram ainda observadas características sensoriais e de comportamento alimentar similares às relatadas na perturbação do espectro do autismo, reforçando a similaridade entre a Síndrome de Williams e a PEA.

Este estudo visa contribuir para o conhecimento e caracterização dos comportamentos alimentares nas crianças com SW e as práticas dos pais na alimentação dessas crianças. Dessa forma, espera-se que o presente estudo possibilite um maior conhecimento sobre a Síndrome de Williams, e a sua associação com problemas de comportamento alimentar. Corroborando a necessidade de aconselhamento e intervenção apropriada, e a importância do acompanhamento nutricional e comportamental das crianças com SW e familiares. Os dados do presente trabalho poderão alertar profissionais de saúde, em particular os nutricionistas para a necessidade de implementar uma intervenção mais assertiva para assegurar o crescimento adequado nestas crianças, otimizando o desenvolvimento das crianças com SW. Adicionalmente, são necessários mais estudos, especialmente caso-controle e longitudinais, para validar as conclusões obtidas e possibilitar as avaliações de relação causa-efeito.

## Referências Bibliográficas

1. Tordjman S, Anderson GM, Botbol M, et al. Autistic disorder in patients with Williams-Beuren syndrome: A reconsideration of the Williams-Beuren syndrome phenotype. *PLoS One*. 2012;7(3). doi:10.1371/journal.pone.0030778
2. Donnai D, Karmiloff-Smith A. *Williams Syndrome: From Genotype Through to the Cognitive Phenotype*. Vol 97.; 2000.
3. Kozel BA, Barak B, Kim CA, et al. Williams syndrome. *Nat Rev Dis Primers* Author manuscript. 2022;7(1):42. doi:10.1038/s415XX-XXX-XXXX-X
4. Morris CA. *Williams Syndrome Synonym: Williams-Beuren Syndrome*.; 1993. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/>
5. Str P, Bj PG, Ramstad K, Bj C. *Prevalence Estimation of Williams Syndrome From the Section for Paediatric Neurology (Dr Str&oslash;mme) and the Section for Paediatric*.; 2015.
6. Schubert C. The genomic basis of the Williams - Beuren syndrome. *Cellular and Molecular Life Sciences*. 2009;66(7):1178-1197. doi:10.1007/s00018-008-8401-y
7. Francke U. *Williams-Beuren Syndrome: Genes and Mechanisms*. Vol 8.; 1999.
8. Stanley TL, Leong A, Pober BR. Growth, body composition, and endocrine issues in Williams syndrome. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes*. 2021;28(1):64-74. doi:10.1097/MED.0000000000000588
9. Morris CA, Braddock SR, Chen E, et al. Health care supervision for children with Williams syndrome. *Pediatrics*. 2020;145(2). doi:10.1542/peds.2019-3761

10. Morris CA, Mervis CB. *WILLIAMS SYNDROME AND RELATED DISORDERS*. Vol 1.; 2000. [www.annualreviews.org](http://www.annualreviews.org)
11. Levy-Shraga Y, Gothelf D, Pinchevski-Kadir S, Katz U, Modan-Moses D. Endocrine manifestations in children with Williams-Beuren syndrome. *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics*. 2018;107(4):678-684. doi:10.1111/apa.14198
12. Martin NDT, Smith WR, Cole TJ, Preece MA. New height, weight and head circumference charts for British children with Williams syndrome. *Arch Dis Child*. 2007;92(7):598-601. doi:10.1136/adc.2006.107946
13. Klein-Tasman BP, Li-Barber KT, Magargee ET. Honing in on the social phenotype in Williams syndrome using multiple measures and multiple raters. *J Autism Dev Disord*. 2011;41(3):341-351. doi:10.1007/s10803-010-1060-5
14. Mervis CB, Klein-Tasman BP. *WILLIAMS SYNDROME: COGNITION, PERSONALITY, AND ADAPTIVE BEHAVIOR*. Vol 6.; 2000.
15. Royston R, Oliver C, Howlin P, Waite J. Anxiety characteristics in individuals with Williams syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*. 2021;34(4):1098-1107. doi:10.1111/jar.12864
16. Van Herwegen J, Purser H, Thomas MSC. Studying Development in Williams Syndrome: Progress, Prospects, and Challenges. *Adv Neurodev Disord*. 2019;3(3):343-346. doi:10.1007/s41252-019-00109-x
17. Udewin O, Yule W. A cognitive and behavioural phenotype in Williams syndrome. *J Clin Exp Neuropsychol*. 1991;13(2):232-244. doi:10.1080/01688639108401040

18. Klein-Tasman BP, Mervis CB, Lord C, Phillips KD. Socio-communicative deficits in young children with Williams syndrome: Performance on the autism diagnostic observation schedule. *Child Neuropsychology*. 2007;13(5):444-467. doi:10.1080/09297040601033680
19. Klein-Tasman BP, Albano AM. Intensive, short-term cognitive-behavioral treatment of OCD-like behavior with a young adult with Williams syndrome. *Clin Case Stud*. 2007;6(6):483-492. doi:10.1177/1534650106296370
20. Dimitrio D. Abnormal Endocrine and Behavioural Sleep Markers in a Child with Williams Syndrome and Siblings. *J Sleep Disord Ther*. 2013;02(01). doi:10.4172/2167-0277.1000108
21. Mason TBA, Arens R, Sharman J, et al. Sleep in children with Williams Syndrome. *Sleep Med*. 2011;12(9):892-897. doi:10.1016/j.sleep.2011.05.003
22. Kawada T. Sleep characteristics of children with Williams syndrome in relation to saliva melatonin and cortisol. *Sleep Med*. 2015;16(9):1176. doi:10.1016/j.sleep.2015.05.007
23. Santoro SD, Giacheti CM, Rossi NF, Campos LMG, Pinato L. Correlations between behavior, memory, sleep-wake and melatonin in Williams-Beuren syndrome. *Physiol Behav*. 2016;159:14-19. doi:10.1016/j.physbeh.2016.03.010
24. Rodgers J, Riby DM, Janes E, Connolly B, McConachie H. Anxiety and repetitive behaviours in autism spectrum disorders and Williams syndrome: A cross-syndrome comparison. *J Autism Dev Disord*. 2012;42(2):175-180. doi:10.1007/s10803-011-1225-x

25. Farran EK, Hudson KD, Bennett A, et al. Anxiety and Spatial Navigation in Williams Syndrome and Down Syndrome. *Dev Neuropsychol*. 2022;47(3):136-157. doi:10.1080/87565641.2022.2047685
26. Mueller SC, Temple V, Cornwell B, Grillon C, Pine DS, Ernst M. Impaired spatial navigation in pediatric anxiety. *J Child Psychol Psychiatry*. 2009;50(10):1227-1234. doi:10.1111/j.1469-7610.2009.02112.x
27. John AE, Mervis CB. Sensory modulation impairments in children with Williams syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2010;154(2):266-276. doi:10.1002/ajmg.c.30260
28. Powell B, van Herwegen J. Sensory Processing in Williams Syndrome: Individual differences and changes over time. *J Autism Dev Disord*. 2022;52(7):3129-3141. doi:10.1007/s10803-021-05197-0
29. Glod M, Riby DM, Rodgers J. Sensory Processing in Williams Syndrome: a Narrative Review. *Rev J Autism Dev Disord*. 2020;7(1):32-45. doi:10.1007/s40489-019-00174-x
30. Glod M, Riby DM, Rodgers J. Sensory processing profiles and autistic symptoms as predictive factors in autism spectrum disorder and Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2020;64(8):657-665. doi:10.1111/jir.12738
31. Niego A, Kimura R, Benítez-Burraco A, Program 1 Phd. Williams syndrome and autism: dissimilar socio-cognitive profiles with similar patterns of abnormal gene expression in the blood. doi:10.1101/2020.03.15.992479
32. Niego A, Benítez-Burraco A. Autism and Williams syndrome: Dissimilar socio-cognitive profiles with similar patterns of abnormal gene expression in the blood. *Autism*. 2021;25(2):464-489. doi:10.1177/1362361320965074

33. Glod M, Riby DM, Rodgers J. Short report: Relationships between sensory processing, repetitive behaviors, anxiety, and intolerance of uncertainty in autism spectrum disorder and Williams syndrome. *Autism Research*. 2019;12(5):759-765. doi:10.1002/aur.2096
34. Nadon G, Feldman DE, Dunn W, Gisel E. Association of Sensory Processing and Eating Problems in Children with Autism Spectrum Disorders. *Autism Res Treat*. 2011;2011:1-8. doi:10.1155/2011/541926
35. van Dijk MWG, Buruma ME, Blijd-Hoogewys EMA. Detecting Feeding Problems in Young Children with Autism Spectrum Disorder. *J Autism Dev Disord*. 2021;51(11):4115-4127. doi:10.1007/s10803-021-04869-1
36. Öz S, Bayhan P. An investigation of the relationship between the eating behaviours of children with typical development and autism spectrum disorders and parent attitudes during mealtime eating behaviours and parent attitudes during mealtime. *Child Care Health Dev*. 2021;47(6):877-885. doi:10.1111/cch.12899
37. Zulkifli MN, Kadar M, Fenech M, Hamzaid NH. Interrelation of food selectivity, oral sensory sensitivity, and nutrient intake in children with autism spectrum disorder: A scoping review. *Res Autism Spectr Disord*. 2022;93. doi:10.1016/j.rasd.2022.101928
38. Dovey TM, Kumari V, Blissett J. Eating behaviour, behavioural problems and sensory profiles of children with avoidant/restrictive food intake disorder (ARFID), autistic spectrum disorders or picky eating: Same or different? *European Psychiatry*. 2019;61:56-62. doi:10.1016/j.eurpsy.2019.06.008

39. Nicholls D, Christie D, Randall L, Lask B. Selective eating: Symptom, disorder or normal variant. *Clin Child Psychol Psychiatry*. 2001;6(2):257-270. doi:10.1177/1359104501006002007
40. Williams KE, Gibbons BG, Schreck KA. Comparing selective eaters with and without developmental disabilities. *J Dev Phys Disabil*. 2005;17(3):299-309. doi:10.1007/s10882-005-4387-7
41. Seiverling L, Williams K, Sturmey P. Assessment of feeding problems in children with autism spectrum disorders. *J Dev Phys Disabil*. 2010;22(4):401-413. doi:10.1007/s10882-010-9206-0
42. Seiverling LJ, Hendy HM, Williams KE. Child and Parent Variables Associated with Texture Problems in Children's Feeding. *J Dev Phys Disabil*. 2011;23(4):303-311. doi:10.1007/s10882-011-9229-1
43. O'Reilly MF, Lancioni GE. Treating food refusal in a child with Williams syndrome using the parent as therapist in the home setting. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2001;45(1):41-46.
44. Rosenbaum DL, White KS. The relation of anxiety, depression, and stress to binge eating behavior. *J Health Psychol*. 2015;20(6):887-898. doi:10.1177/1359105315580212
45. Woodruff-Borden J, Kistler DJ, Henderson DR, Crawford NA, Mervis CB. Longitudinal course of anxiety in children and adolescents with Williams syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2010;154(2):277-290. doi:10.1002/ajmg.c.30259
46. Gravestock S. Eating disorders in adults with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2000;44(6):625-637. doi:10.1111/j.1365-2788.2000.00308.x

47. Nordstrøm M, Paus B, Andersen LF, Kolset SO. Dietary aspects related to health and obesity in Williams syndrome, Down syndrome, and Prader-Willi syndrome. *Food Nutr Res*. 2015;59. doi:10.3402/fnr.v59.25487
48. Russell CG, Haszard JJ, Taylor RW, Heath ALM, Taylor B, Campbell KJ. Parental feeding practices associated with children's eating and weight: What are parents of toddlers and preschool children doing? *Appetite*. 2018;128:120-128. doi:10.1016/j.appet.2018.05.145
49. de Souza Rezende P, Bellotto de Moraes DE, Mais LA, Warkentin S, Augusto de Aguiar Carrazedo Taddei J. Maternal pressure to eat: Associations with maternal and child characteristics among 2-to 8-year-olds in Brazil. *Appetite*. 2019;133:40-46. doi:10.1016/j.appet.2018.10.014
50. Yee AZH, Lwin MO, Ho SS. The influence of parental practices on child promotive and preventive food consumption behaviors: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity*. 2017;14(1). doi:10.1186/s12966-017-0501-3
51. Scaglioni S, Salvioni M, Galimberti C. Influence of parental attitudes in the development of children eating behaviour. *British Journal of Nutrition*. 2008;29(SUPPL.1). doi:10.1017/S0007114508892471
52. Ausderau KK, St John B, Kwaterski KN, Nieuwenhuis B, Bradley E. Parents' Strategies to Support Mealtime Participation of Their Children With Autism Spectrum Disorder. *The American Journal of Occupational Therapy*,. Published online January 2019:1-10.
53. Öz S, Bayhan P. An investigation of the relationship between the eating behaviours of children with typical development and autism spectrum disorders and parent attitudes during mealtime eating behaviours and

- parent attitudes during mealtime. *Child Care Health Dev.* 2021;47(6):877-885. doi:10.1111/cch.12899
54. WHO. *Length/Height-for-Age, Weight-for-Age, Weight-for-Length, Weight-for-Height and Body Mass Index-for-Age Methods and Development.*; 2006.
  55. World Health Organization. Nutrition for Health and Development. *WHO Child Growth Standards: Growth Velocity Based on Weight, Length and Head Circumference: Methods and Development.* World Health Organization, Department of Nutrition for Health and Development; 2009.
  56. WHO. WHO. Growth reference 5-19 years: BMI-for-age (5-19 years). 2007. .
  57. World Health Organization. *Obesity: Preventing and Managing the Global Epidemic: Report of a WHO Consultation.* World Health Organization; 2000.
  58. Barbosa Filho VC, Quadros TMB de, Souza EA de, Gordia AP, Campos W de. A utilização do critério da Organização Mundial de Saúde para classificação do estado nutricional em crianças. *Motriz.* Published online 2010. doi:10.5016/1980-6574.2010v16n4p811
  59. *WHO AnthroPlus for Personal Computers Manual Software for Assessing Growth of the World's Children and Adolescents Let's Move It Baby!*; 2009. <https://www.who.int/tools/growth-reference-data->
  60. WHO. WHO. Growth reference 5-19 years: Application tools - WHO AnthroPlus software. 2007. <https://www.who.int/tools/growth-reference-data-for-5to19-years/application-tools>.
  61. Kininmonth A, Smith A, Carnell S, Steinsbekk S, Fildes A, Llewellyn C. The association between childhood adiposity and appetite assessed using the Child Eating Behavior Questionnaire and Baby Eating Behavior

- Questionnaire: A systematic review and meta-analysis. *Obesity Reviews*. 2021;22(5). doi:10.1111/obr.13169
62. Castro K, Perry IS, Ferreira GP, Marchezan J, Becker M, Riesgo R. Validation of the Brief Autism Mealtime Behavior Inventory (BAMBI) Questionnaire. *J Autism Dev Disord*. 2019;49(6):2536-2544. doi:10.1007/s10803-019-04006-z
  63. Lorenzato L, Braga Costa TM, Almeida SS, Miranda Cruz IS. Translation and cross-cultural adaptation of a Brazilian Version of the child feeding questionnaire. *Paideia*. 2017;27(66):33-42. doi:10.1590/1982-43272766201705
  64. Viana V, Franco T, Morais C, Almeida P, Silva D, Guerra A. Controle Alimentar Materno e Estado Ponderal: Resultados do Questionário Alimentar para Crianças. *Psicologia, Saúde e Doenças*. 2012;13(2):298-310.
  65. Cohen J. *Statistical Power Analysis for the Behavioral Sciences*. . (Lawrence Erlbaum Associates, ed.); 1988.
  66. Mchugh ML. *Interrater Reliability: The Kappa Statistic*.; 2012. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3900052/?report=printable>
  67. Ahmad OB, Boschi-Pinto C, Lopez Christopher AD, Murray JL, Lozano R, Inoue M. *AGE STANDARDIZATION OF RATES: A NEW WHO STANDARD*.; 2001.
  68. Papaeliou C, Polemikos N, Fryssira E, et al. Behavioural profile and maternal stress in Greek young children with Williams syndrome. *Child Care Health Dev*. 2012;38(6):844-853. doi:10.1111/j.1365-2214.2011.01306.x
  69. Fidler DJ, Hodapp RM, Dykens EM. *Stress in Families of Young Children with Down Syndrome, Williams Syndrome, and Smith-Magenis Syndrome*. Vol 11.; 2000.

70. Fernández De Valderrama Rodríguez A, Ochoa Sangrador C, Pedrón Giner C, Sánchez Hernández J. *Psychological and Social Impact on Parents of Children with Feeding Difficulties*. Vol 97.; 2022. [www.analesdepediatria.org](http://www.analesdepediatria.org)
71. Silverman AH, Erato G, Goday P. The relationship between chronic paediatric feeding disorders and caregiver stress. *Journal of Child Health Care*. 2021;25(1):69-80. doi:10.1177/1367493520905381
72. Didehbani N, Kelly K, Austin L, Wiechmann A. Role of parental stress on pediatric feeding disorders. *Children's Health Care*. 2011;40(2):85-100. doi:10.1080/02739615.2011.564557
73. Öz S, Bayhan P. An investigation of the relationship between the eating behaviours of children with typical development and autism spectrum disorders and parent attitudes during mealtime eating behaviours and parent attitudes during mealtime. *Child Care Health Dev*. 2021;47(6):877-885. doi:10.1111/cch.12899
74. Wilken M, Bartmann P. Posttraumatic feeding disorder in low birth weight young children: A nested case-control study of a home-based intervention program. *J Pediatr Nurs*. 2014;29(5):466-473. doi:10.1016/j.pedn.2014.04.001
75. Bischoff AR, Portella AK, Paquet C, et al. Low birth weight is associated with increased fat intake in school-aged boys. *British Journal of Nutrition*. 2018;119(11):1295-1302. doi:10.1017/S0007114518000892
76. Pankau R, Partsch CJ, Neblung A, et al. *Natural History of Body Mass Index in Williams-Beuren Syndrome*. Vol 52.; 1994.

77. Kaplan AS, Stallings VA, Zemel BS, Green KA, Kaplan P. B Body composition, energy expenditure, and energy intake in patients with Williams syndrome. *THE JOURNAL OF PEDIATRICS*. 1998;132(2):223-227.

## Anexo A -

**COMISSÃO DE ÉTICA****Parecer / Rapport**

Parecer número / Rapport number: |91/2022/CEFCNAUP|

**Título do projeto / Project Title**

Comportamento alimentar e práticas parentais em crianças de 3 a 11 anos com síndrome de Williams do Brasil e Portugal

**Investigador(es) responsável(eis) / Principal investigator and other researchers**

Nome: |Sofia Marques Ramalho|; Email: |sofia.mm.ramalho@gmail.com|. Função: |Orientadora|.

Nome: |Ilana Léa Fux Braga|; Email: |ilanafux@gmail.com|. Função: |Investigadora|.

Nome: |Diana Silva|; Email: |dianasilva@fcna.up.pt|. Função: |Coorientadora|.

**Parecer / Rapport**☒ Favorável / Favourable ☐ Desfavorável / Not Favourable

Comentários e recomendações / Comments and recommendations:

**O projeto**

O estudo insere-se no âmbito da dissertação de Mestrado em Nutrição Pediátrica da FCNAUP, a orientadora e a coorientadora são docentes (grau de Doutor) do mesmo Mestrado.

A investigação visa estudar o comportamento alimentar de crianças portuguesa e crianças brasileiras, com idades entre os 3 e os 11 anos, com Síndrome de Williams e estudar as práticas alimentares dos pais face à alimentação dos seus filhos. As crianças com esta síndrome têm um risco superior ao da população saudável de serem portadores de perturbações mentais e do desenvolvimento, e de apresentarem dificuldades associadas ao comportamento alimentar, tais como: dificuldades de sucção, dificuldades de mastigação e de deglutição, e ainda aversão e seletividade alimentar. Entre as crianças mais novas a percentagem dos que apresentam esses problemas é significativa, mas a prevalência aumenta entre as crianças com mais idade. Todos estes problemas estão associados a dificuldades no incremento ponderal e são causa de grande preocupação entre os pais.

O estudo transversal será realizado numa amostra de conveniência. Os sujeitos serão selecionados recorrendo ao Facebook e WhatsApp® da Associação Brasileira de Síndrome de Williams, à Associação Paranaense de Síndrome de Williams, no Brasil e à Somo Williams, em Portugal.

Os dados serão fornecidos pelos pais através da plataforma online Qaldris e utilizando os instrumentos/questionários validados para a população portuguesa e brasileira, tais como o *Child Eating Behavior*

*Questionnaire* (CEBQ), o *Brief Autism Mealtime Behavior Inventory* (BAMBI), o *Child Feeding Questionnaire* (CFQ) e o *Depression Anxiety and Stress Scale* (DASS-21).

#### **Questões éticas envolvidas**

Apenas os pais que aceitarem e assinalarem essa aceitação online no termo do consentimento informado farão parte da investigação assim como os respetivos filhos. Neste garante-se a autonomia e a privacidade dos dados, garante-se ainda que os elementos recolhidos serão destruídos no fim do estudo. Não estão identificados riscos para os participantes. Os benefícios são indiretos pois os resultados permitirão, eventualmente, lidar melhor com os problemas alimentares deste grupo de doentes e melhorar o seu bem estar físico e social.

De acordo com os investigadores a plataforma Quadrix é segura pois cumpre os critérios do *General Data Protection Regulation* (GDPR).

#### **Conclusão**

O estudo cumpre os critérios éticos e do ponto de vista metodológico é correto, pelo que é aprovado por esta Comissão de Ética.

Salienta-se que este parecer se refere apenas à parte portuguesa do projeto em questão, havendo necessidade de obter parecer ético de entidade brasileira no que diz respeito à colheita de dados a realizar naquele país.

Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto,

Data, 18/07/2022

O Relator / *The rapporteur*



A Presidente / *The President*



**Título:   Comportamento   alimentar   e   práticas  
parentais em crianças de 3 a 12 anos com Síndrome  
de Williams do Brasil e de Portugal**

**Autor: Ilana Léa Fux Braga**

SEDE ADMINISTRATIVA   FACULDADE DE CIÊNCIAS DA NUTRIÇÃO E ALIMENTAÇÃO  
FACULDADE DE MEDICINA  
ESCOLA SUPERIOR DE ENFERMAGEM DO PORTO

