

PROGÉRIA: ESTUDO BIOPSISSOCIAL DE UM CASO

CLÉLIA G. LEMBKE¹
EDUARDO MARCONDES²
LÉA K. B. ROTENBERG³
RENATA F. TAKAHASHI⁴
VERA HELENA L. VILLELA⁵

RESUMO

Os autores apresentam o estudo biopsicossocial de um caso de Progéria em adolescente de 17 anos de idade, de sexo feminino. O estudo é o resultado do seguimento multiprofissional adotado no Instituto da Criança. São apresentados os aspectos sócio-econômicos e culturais, os relativos ao ambiente físico e à alimentação e o estudo psicológico (testes de nível mental e de personalidade). Enfatiza-se o valor do tipo de seguimento adotado.

Progéria é uma doença rara na infância, de etiologia ainda não esclarecida. A mais recente revisão da literatura, de 1972, refere-se a cerca de 60 casos publicados, com uma incidência estimada nos Estados Unidos de 1 caso para 8 milhões de nascidos vivos⁴. O aspecto e crescimento da criança costumam ser normais durante o primeiro ano de vida. O quadro clínico, uma vez instalado, é típico, raramente exigindo diagnóstico diferencial com outras doenças.

Os sinais e sintomas fundamentais da Progéria são relacionados a seguir^{6, 22 e 23}. Há nanismo grave, com atrofia cutânea e de musculatura e desaparecimento praticamente total do tecido celular subcutâneo. Fisionomia característica, com alopecia, discreto exoftalmo, nariz afilado, lábios finos, micrognatia e desproporção craniofacial. Pele escleromatosa, com inúmeras e pequenas manchas de cor castanha, veias superficiais proeminentes, diminuição acentuada da sudorese. Hipotricose generalizada, unhas distróficas, dentição atrasada e anormal. Sombrancelhas e cílios freqüentemente ausentes. Voz aguda. Maturação sexual ausente, podendo ocorrer menarca nas meninas. Articulações aumentadas de volume, coxa valga, tórax piriforme, clavículas curtas. Desenvolvimento mental preservado.

Instituto da Criança do Hospital
das Clínicas da Faculdade de Medicina
da Universidade de São Paulo.
Unidade de Endocrinologia e Distúrbios
do Crescimento.

1 Assistente Social

2 Professor Titular de Pediatria

3 Psicóloga — Serviço de Higiene
Mental

4 Enfermeira

5 Nutricionista

Aceito para publicação em
8 de maio de 1981

Os achados radiológicos mais importantes são os seguintes^{6 e 17}: hipoplasia da mandíbula, fontanelas e suturas abertas, encavalamento dos dentes, presença de ossos wormianos e fraturas do crânio, reabsorção da parte distal das clavículas (processo progressivo), estreitamento dos segmentos posteriores das costelas, osteoporose generalizada, coxa valga, progressiva reabsorção do segmento distal das falanges, idade óssea geralmente normal.

A anomalia metabólica básica é desconhecida. Alterações bioquímicas plasmáticas e urinárias têm sido referidas esporadicamente^{7, 16, 19, 20 e 21}. Embora tenham sido relatados alguns achados endócrinos^{12, 13, 18 e 19}, a doença não é aceita como uma endocrinopatia. Estudos em irmãos¹⁴ sugerem que a doença possa ser de origem genética, transmitida por herança autossômica recessiva. Em 1 caso, a contagem cromossômica foi normal⁵. Estudos recentes utilizando cultura de fibroblastos de pacientes com Progéria^{1, 8, 9 e 15} não avançaram muito na elucidação da etiopatogenia da doença, bem como estudos de reparação de DNA² e de acumulação de lipofuscina intracelular²⁴. Estudos anátomo-patológicos¹⁰ sugerem que a calcificação cardiovascular e a fibrose hialina do cório cutâneo (semelhante à esclerodermia) observadas em muitos casos de Progéria, possam ser o resultado de degeneração do colágeno. Em vista da baixa excreção urinária de hidroxiprolina e a redução da atividade mitótica e da síntese de DNA, o metabolismo do tecido conjuntivo na Progéria deve ser objeto de estudos mais profundos.

A evolução dos pacientes é para a morte que ocorre em torno dos 15 anos de idade. O caso de maior sobrevivência registrado na literatura morreu com 29 anos de idade²². As manifestações clínicas do estágio mais avançado da moléstia decorrem quase todas da arteriosclerose: hipertensão arterial, ataques anginosos, hemiplegia e enfarte do miocárdio. Psiquismo íntegro todo o tempo, mas as condições físicas dos pacientes levam-nos às crises de depressão. Não há tratamento etiológico.

O acompanhamento de uma cliente portadora de Progéria pela equipe multiprofissional da Unidade de Endocrinologia e Distúrbios do Crescimento do Instituto da Criança, permitiu um estudo especial do caso. Trata-se de um enfoque ímpar na literatura, esta rica de pesquisas etiopatogênicas, mas carente de estudos sobre a adaptação da criança com Progéria a seu meio: como referido, o psiquismo desses pacientes não se altera com a doença, permitindo uma abordagem psicossocial do caso de muito interesse, não só de aprendizado para a equipe, mas sobretudo de apoio à própria cliente. É esta experiência que se pretende relatar.

Apresentação do caso

Mônica C. S. (Pront. 6.190/I. Cr.), nascida a 05 de maio de 1964, em Caruaru, Estado de Pernambuco.

A paciente havia sido admitida anteriormente (1974/75), por pouco tempo, tendo abandonado o seguimento por ter voltado para Pernambuco.

Admitida pela segunda vez no Instituto da Criança em 14 de fevereiro de 1978, com a idade de 13 anos e 9 meses: nessa ocasião, a história e o exame físico revelavam todos os sinais e sintomas de quadro clínico típico e completo de Progéria, dis-

pensando-se a descrição do mesmo. O aspecto geral da paciente na atual admissão é apresentado na fig. 1 e o crescimento físico até a idade de 14 ano (peso e estatura) é apresentado na tabela 1.

Do ponto de vista pediátrico geral, tem evoluído até o momento sem intercorrências importantes. Contudo, é cliente também do Instituto do Coração, onde foi feito o diagnóstico de insuficiência mitral, tendo sido digitalizada, embora fosse pequena a repercussão hemodinâmica da lesão. Com a idade de 13 anos e 7 meses foram feitos os seguintes exames plasmáticos no Instituto do Coração: ácido úrico = 3,1mg%; colesterol = 154,5mg%; lípides totais = 561,90mg%; triglicérides = 86,37

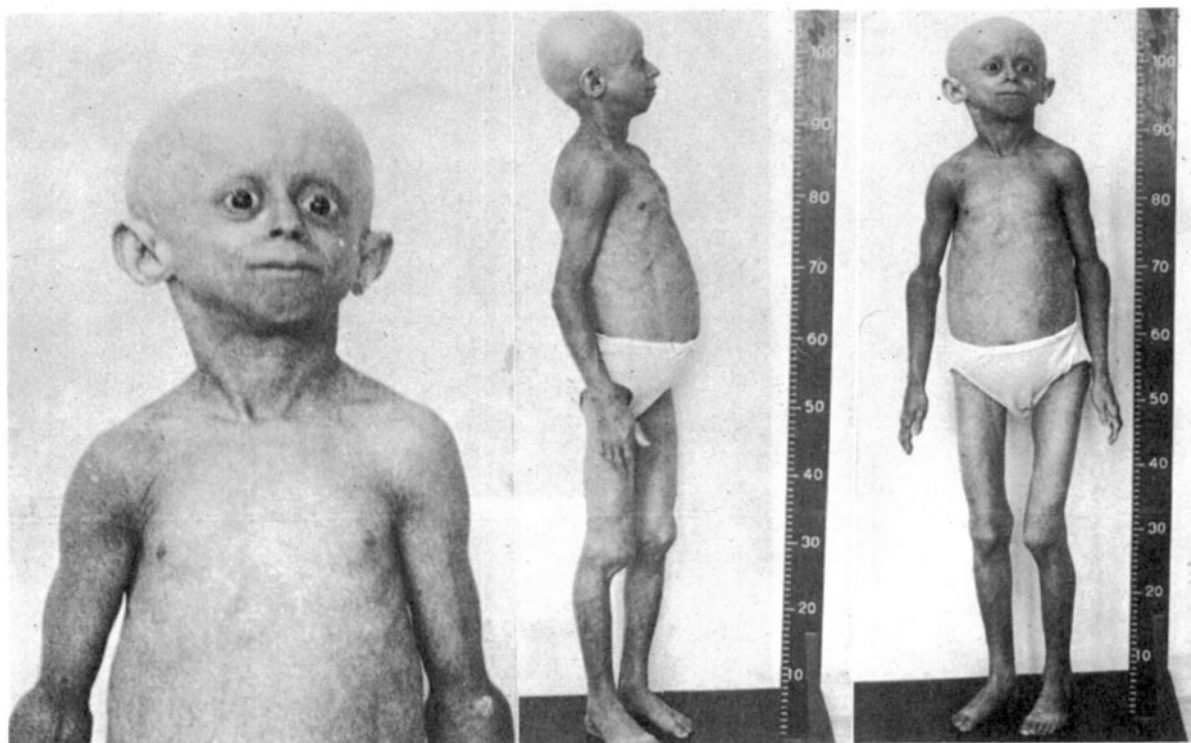


Figura 1 — Aspecto geral da paciente.

Tabela 1 — Peso e estatura da paciente.

Idade	Peso g	Estatura cm
13a 9m	13.700	105,0
14a 6m	14.700	106,0
15a 1m	14.400	107,0
15a 5m	14.400	107,5
16a 7d	14.900	107,5
16a 6m	14.700	107,5
17a 0d	14.600	107,5

a = anos; m = meses; d = dias

mg%; uréia = 16,95mg%; creatinina = 0,6mg%; dipidograma-beta = 252,8mg%; pré-beta = 196,6mg% e alfa = 44,9mg%. Ainda, no Instituto do Coração, foram feitos os seguintes exames quando a paciente tinha 16 anos: proteínas totais = 6,9g%; albumina = 4,4g%; uréia = 20,0mg%; ácido úrico = 3,9mg%; creatinina = 0,5mg%; potássio = 4,4mEq/l; sódio = 141,0mEq/l; glicose = 89mg%; triglicérides = 63,0mg%; ECG = sobrecarga ventricular esquerda e provável sobrecarga ventricular direita. Na Clínica Ginecológica do Hospital das Clínicas foram feitas determinações de 17-CE, 17-OH, FSH e LH, todas normais. Fundo de olho com 15 anos e 10 meses: normal. *Estudo radiológico do esqueleto — com 13 anos e 9 meses (fig. 2):* desproporção



Figura 2 — Alterações do esqueleto quando a paciente tinha 13 anos e 9 meses de idade (vide texto).

craniofacial, tábuas ósseas cranianas finas com estreitamento do espaço diplóico, hipoplasia do maciço facial, presença de pequenas calcificações intracranianas, hipoplasia das clavículas, desmineralização dos corpos vertebrais, hipertrofia dos processos unciformes da coluna cervical, persistência do canal nutriente em vértebras dorsais (aspecto de "boca de peixe"), presença de pequena calcificação ao nível da aorta abdominal, espaços discais conservados, luxação coxofemoral direita, subluxação à esquerda, hipodesenvolvimento concêntrico dos ossos longos com alargamento metafisário, pinçamento dos espaços articulares do joelho (sinal de artrose), deformidade em flexão das articulações falango-falangianas com pinçamento dos espaços articulares, acro-osteólise discreto das falanges terminais e acentuada desmineralização óssea.

Durante os 3 anos de seguimento, Mônica foi atendida por uma equipe multiprofissional constituída por pediatra, assistente social, psicóloga, enfermeira e nutricionista, de acordo com a doutrina de atendimento do Instituto da Criança. Apresenta-se, a seguir, o estudo dos diferentes profissionais.

Aspectos sócio-econômicos e culturais

Trata-se de família nuclear constituída de pai, mãe (ambos com 47 anos de idade) e 4 filhas com as idades de 16 (Mônica), 13, 11 e 7 anos. Com exceção da filha caçula nascida em São Paulo, todos são naturais de Caruaru — PE, tendo a migração ocorrido há cerca de 10 anos. Pais analfabetos, porém valorizam a escolarização das filhas, em que pesem os percalços. O pai é Encarregado de Armador com salário mensal de Cr\$ 10.800,00 *, vinculado à Previdência Social. A mãe presta serviços como diarista percebendo cerca de Cr\$ 2.800,00 mensais *. A renda familiar *per capita* é, pois, da ordem de Cr\$ 2.260,00 *.

A família mora no bairro de Americanópolis, zona sul da cidade de São Paulo, de fácil acesso e com recursos comunitários razoáveis, o que o inclui Centro de Saúde e farmácia, escola de I e II graus, supermercado e outros. Quanto aos meios de Transportes, o bairro conta ônibus-integração-metrô em grande número e em várias direções. A habitação é um barraco da própria família, e em terreno de proprietário ignorado do qual a família tomou posse ilicitamente. Quanto à religião, todos são batizados na religião católica.

Dinâmica e relacionamento familiar — Casal constituído legalmente há 18 anos. A gestação de Mônica apresentou algumas intercorrências (azia, anemia, pouco apetite e corpo dormente), o parto foi domiciliar e, segundo a mãe, Mônica já nasceu com problemas, pois parecia "um rato". Os pais perderam 2 filhos com as idades de 40 dias e 3 meses. Quanto às 4 filhas vivas, assim se expressa a mãe: Mônica é exigente, autoritária, esperta, tem boa vontade mas é temperamental; Hilda é molenga, sem força, sossegada e despreocupada; Josefa é ambiciosa, invejosa, tudo o que vê quer, esperta, por isso mais solicitada pelo pai; Lenice é agressiva, desobediente, sapeca, colabora em troca de pagamento, mas não é respondona.

A família desenvolve poucos hábitos de vida social: os natalícios da própria família muitas vezes passam despercebidos.

O núcleo familiar demonstra ter estabilidade e relacionamento afetivo-harmonioso, estando o poder de decisão centrado

* Em novembro de 1980

na figura paterna, autoritária, controladora e resistente, exigindo dos demais disciplina e obediência. O processo educativo é baseado em rigidez e autoritarismo, porém não há castigo físico. Educação sexual não é assumida pela família por ser considerado assunto indecoroso. No relacionamento entre as irmãs, nota-se ciúme e competição: Mônica é poupada nos afazeres domésticos tendo em vista sua condição física, o que bloqueia o desenvolvimento de suas potencialidades.

Atitude da família em relação à doença e ao tratamento — A mãe e as irmãs tentam justificar a doença da Mônica dizendo que ela não nasceu assim ou que a queda de cabelos deu-se em virtude de febre muito forte. Mônica é considerada pela família como pessoa de pouca resistência, de quem não se pode exigir muito e não se espera capacitação, pois sua doença é irreversível e sem chance de cura. Isso leva Mônica a atitudes manipuladoras em benefício próprio: ela não tem papéis definidos em casa, pois além do seu problema físico, a família dá-lhe poucas oportunidades de assumi-los. A mãe refere-se à doença pelo seu nome científico (Progéria), mais repetindo um discurso médico do que traduzindo conhecimentos sobre a doença. Não consegue associar a moléstia a algo racionalmente explicável, então busca uma justificativa no mágico, verbalizando que algum "trabalho" * lhe foi dirigido, mas que recaiu sobre Mônica. Embora haja uma séria patologia de base, a adolescente não é considerada "doente". Quanto ao seguimento de Mônica, a família jamais deixou de comparecer ao Instituto por problema financeiro: o que pode acontecer é falta de acompanhante, pois a mãe trabalha e as irmãs freqüentam a escola.

Na incessante busca de cura, a família recorre à medicina popular, exercendo seus ritos e práticas, cujo saber geralmente é transmitido por parentes e vizinhos. Tais práticas incluem³: simpatia pessoal, reza curadora, garrafada, oração e chás.

O estudo de Mônica — Do ponto de vista de temperamento, trata-se de uma adolescente prestativa, desembaraçada, ciumentosa, amorosa e orgulhosa.

Suas atividades de vida diária iniciam-se mais ou menos às 9,00 horas. Dedicam-se a atividades recreativas e intelectuais, como leitura de romance, música, programas de rádio e TV, redação de cartas e visitas. Esporadicamente ajuda nos afazeres domésticos e costuma deitar-se às 22,00 horas. Interessa-se por diálogos reflexivos. É seletiva quanto às amizades e conseqüentemente tem poucos amigos, os quais, preferentemente, são do sexo feminino e de sua idade e com quem troca idéias sobre namoro e música.

Mônica é alfabetizada, porém seu processo de escolarização foi iniciado tardiamente: ingressou na 1.ª série do I grau com 11 anos de idade, com bom aproveitamento em que pese freqüência da ordem de 50% por causa de sua doença. Foi matriculada na 2.ª série, porém em outra classe que não na da irmã que havia sido sua colega na 1.ª série. Pediu transferência de sala sem sucesso e, por sugestão da professora, abandonou a escola. Quanto à religiosidade, Mônica foi batizada na igreja católica mas até meados de 1980 freqüentava a igreja adventista. Mesmo praticando a doutrina, não concordava com certas exigências tais como não tomar café, guardar o sábado, não usar maquiagem, perfumes e jóias. A partir de setembro de 1980,

influenciada por um tio materno que muito admira, passou a freqüentar a Assembléia de Deus, que mantém um templo no próprio bairro. Esse engajamento parece ter sido oportuno, pois tornou-se uma útil ocupação e induziu Mônica a inúmeras reflexões sobre a vida e visão do mundo, o que contribuiu para a sua autovalorização e maior otimismo. Isto a influenciou de tal forma que considera uma obrigação ser fiel à doutrina: foi quando Mônica se despojou de bijuterias, perfumes e empregou maior rigor na seleção de livros, programas de rádio e TV.

No que se refere ao aspecto sexual, Mônica não se sente à vontade quando abordada sobre o assunto mas expressa seu preconceito com relação às amigas, deixando transparecer a inaceitação da liberalidade do amor. No comportamento da adolescente em relação à doença, observa-se uma conscientização da própria realidade, dificilmente verbalizada. Quando percebe que está sendo alvo de comentários de curiosos, reage agredindo verbalmente, ou então assume postura de desprezo e superioridade.

Sua roupa é adquirida na feira livre do bairro, para manequim de criança. O sapato é número 27. Para calçar meias, abotoar a fivela da sandália, fechar o zíper do vestido e muitas outras necessidades do dia-a-dia, Mônica necessita de auxílio de outra pessoa. Em sua residência, não foi notado nada do ambiente adaptado à sua condição física. Para tomar o ônibus, é necessário que os familiares a coloquem e a tirem do coletivo, pois devido à não flexão dos joelhos, fica-lhe difícil subir escadas. Quando o veículo está lotado, Mônica é colocada pela porta da frente, sendo poupada do pagamento da passagem. Essa é uma atitude comum das pessoas que ficam sensibilizadas diante de sua aparência física.

Quanto às suas aspirações, Mônica pretende matricular-se na 2.^a série do I grau, dar continuidade aos seus estudos e futuramente fazer uma viagem de férias ao Nordeste. Freqüentemente Mônica é vista vendendo produtos de beleza e rifas e futuramente pretende trabalhar com folhetos de divulgação de sua igreja. Durante a visita domiciliar, constatou-se que ela está trabalhando na linha final de montagem de peças, para indústria metalúrgica, em sua própria casa, percebendo remuneração de Cr\$ 6,00 por quilo.

Apesar de todo o seu problema, Mônica tem seus sonhos, fantasias e frustrações. Há mais ou menos 3 anos cultiva um amor platônico, a quem telefona, cria versos e escreve cartas: ela gosta de refletir sobre seus sentimentos em relação àquele rapaz e atualmente tem procurado esquecê-lo, pois o mesmo expressou-lhe não haver esperança para os dois. Diante desse fato, o interesse de Mônica foi desviado para um antigo namoro do Nordeste, a quem considera "uma pessoa legal", um pouco mais alto do que ela, com 18 anos de idade, lavrador: é freqüente receber notícias, inclusive numa das cartas houve referência ao casamento. Isto demonstra que o casamento não está excluído de suas fantasias. Mônica tem uma visão bem realista de sua doença quando admite não ter nenhuma expectativa com relação à cura, pois há anos faz tratamento e não vê mudanças. Muitas vezes já pensou em abandonar o tratamento, mas os laços afetivos que tem com o pessoal do Instituto não lhe permitem tal atitude. Como ela mesma diz, "enquanto há vida, há esperança".

Aspectos relativos ao ambiente físico e saúde dos familiares

Saúde dos familiares — Com exceção do pai, todos apresentam infecção urinária e corrimento ginecológico, com tratamento médico interrompido.

Habitação e saneamento — Barraco próprio, situado em terreno de propriedade desconhecida, juntamente com vários outros barracos (favela). Tanto a estrutura como o conforto térmico são inadequados, pois o piso é de cimento, o telhado tem pequenos furos, o número de cômodos é insuficiente para o número de elementos; ventilação inadequada devido à inexistência de janela no quarto; estes fatos e mais o número reduzido de camas, tornam o ambiente promíscuo e insalubre. Em relação ao saneamento, a água é de rede pública, mas com uma única saída externa; o banheiro é interno, sendo o esgoto canalizado para um poço absorvente distante aproximadamente 1 metro do banheiro. Próximo ao barraco há um córrego formado pelo esgoto de alguns vizinhos, e um terreno baldio onde a população despreza o lixo, apesar de existir coleta pública duas vezes por semana a cerca de 100 metros da favela; estes fatores concorrem para a proliferação de insetos e roedores que invadem os barracos, trazendo riscos de contaminação e acidentes. Apesar das condições do meio ambiente físico, o interior do barraco estava limpo e em ordem.

Cliente — Apresenta restrições para banhar-se, e por esta razão é auxiliada pela mãe nos fins de semana: tem dificuldades para vestir qualquer peça do vestuário que exija flexão do joelho, como, por exemplo, sandália, sapato, calça, calça comprida. Também difícil executar movimentos articulares dos membros superiores no sentido posterior, como por exemplo abotoar vestidos (nas costas). Não necessita de adaptações em casa para executar atividades; às vezes utiliza uma cadeira como apoio, quando não alcança os objetos de que necessita.

Aspectos relativos à alimentação

Recursos disponíveis e comportamentos relativos à aquisição, preparo, conservação, armazenamento e higiene de alimentos e utensílios — As condições sócio-econômicas e culturais da família limitam as possibilidades de melhor qualidade e maior variedade de alimentos e preparações: não possuem geladeira, nem qualquer outro aparelho eletrodoméstico; as panelas são poucas e algumas estão em más condições de conservação (furadas, sem tampas); o fogão não funciona bem, apresentando vazamento numa das bocas; não existe pia ou torneira dentro de casa, havendo necessidade de usar o tanque e torneira externos, o que dificulta as tarefas relacionadas com preparo e higiene de alimentos, assim como a limpeza de utensílios (louças, panelas, talheres) e armários.

Quanto a comportamentos relativos à aquisição, pudemos concluir, de acordo com informações da mãe, que o chefe da família tem uma influência muito grande na seleção de locais de compra e mesmo de tipos de alimentos a serem consumidos por todos. No entanto, a responsabilidade pela compra de alimentos propriamente dita fica dividida entre todos os componentes da família, inclusive o pai. Também as atividades relacio-

nadas a preparo, armazenamento, conservação e higiene de alimentos e limpeza de utensílios são divididas entre todos, havendo, entretanto, pouca participação da mãe e principalmente da cliente, devido à sua altura e pouca habilidade para o serviço. As irmãs acham que Mônica se acomoda quando encontra alguma dificuldade.

A divisão de trabalho, que por um lado é benéfica, pois permite à mãe trabalhar, por outro lado traz conseqüências negativas, porque a falta de controle por uma pessoa responsável leva a alguns comportamentos inadequados, como compra de supérfluos, que aumenta o gasto alimentar, mas que não se traduz numa melhor disponibilidade de alimentos. No entanto, as demais atividades são bem desempenhadas pelas irmãs de Mônica, isto dentro das possibilidades, que são precárias. Devido a este bom desempenho, pudemos verificar durante visita domiciliar, que armários, fogões e utensílios são mantidos em razoável estado de conservação e bem limpos.

Hábitos e tabus alimentares — A família apresenta hábitos, tabus e restrições alimentares típicos da região de procedência, o Nordeste. São grandes as preferências por cereais, principalmente por preparações com milho e derivados como cuscuz; raízes e tubérculos como inhame, mandioca e mandioquinha; e frutas regionais, como caju e abóbora. A valorização da carne é muito grande, sendo obrigatória sua presença diária às refeições por imposição do chefe da família, que não aceita substituí-la por outros alimentos fontes de proteína, como ovos ou soja. Com relação a tabus, existem vários que se referem ao período de menstruação e "quarentena" após o parto.

Em relação à Mônica, também existem tabus. Por exemplo, a mãe acredita que por ter ingerido uma quantidade excessiva de caju durante a gravidez é que a filha ficou com manchas escuras, já que essa fruta provoca nódos.

Aspectos psicológicos

No estudo psicológico de Mônica, foram aplicados testes de nível mental (WISC e Bender) e de personalidade (Desiderativo e Rorschach).

Teste de WISC

Aplicado quando Mônica tinha 14 anos e 4 meses.

Mônica apresenta QI global 62, sendo seu QI verbal 71 e de execução 60. Há discrepância entre a parte verbal e de execução o que faz suspeitar de problemas na área motora. Vai pior nas provas que medem conhecimentos gerais devido à falta de estimulação ambiental. Apresenta grande dificuldade de usar conceitos numéricos abstratos, revelando um desenvolvimento cognitivo prejudicado, apresentando um nível de pensamento concreto. Há grande dificuldade para decompor o todo em partes e reorganizá-los novamente, revelando problemas na área perceptiva e conceitualização especial pobre. Há problemas de coordenação visuomotora. Nas provas de compreensão, memória para números, percepção de detalhes de objetos familiares, seqüência lógica e código, consegue uma produção de acordo com seu nível mental. Seu potencial intelectual seria em torno de QI 75-80, porém revelando grande dificuldade para abstrair e generalizar.

Comparando os resultados com os obtidos 15 meses antes, notamos uma melhora no QI global e na parte verbal do teste (QIG-57 e QIV-62), o que permite a hipótese de que Mônica apresentou uma melhora nos problemas emocionais graças ao trabalho da equipe multiprofissional.

Teste de Bender

A produção no teste de Bender, de acordo com a escala de Bender-Santucci, revela desenvolvimento em torno de 6 anos (ângulos=7 anos; orientação= abaixo de 6 anos e posição relativa=9 anos). De acordo com a avaliação de Kopitz, há sinais significativos de lesão cerebral (rotação, integração, distorção, ângulo transformado em estrela).

Teste Desiderativo

Há fantasias de que gostaria de ser bonita e atraente para receber afeto principalmente da figura do sexo oposto. Em níveis mais profundos, revela agressividade. Há fantasias de morte. O que chama atenção neste teste são fantasias ou certa realidade na linha de problemas sexuais (de ter tido relações sexuais ou de ter sido manipulada sexualmente). O conteúdo das respostas são de uma adolescente erotizada.

Teste de Rorschach

É baixa sua produtividade e o trabalho associativo realiza-se num ritmo normal. É escassa a participação dos fatores subjetivos no contacto com o meio, onde procura não dar de si, não comprometer sua subjetividade no contacto interpessoal, mantendo uma atitude formal e impessoal frente à realidade. Ao aprender os fatos, o faz de maneira adequada revelando auto-controle. Utiliza-se normalmente dos padrões lógicos adotados pelo grupo. É acentuada a estereotipia e rigidez do trabalho mental. São restritos os interesses e se prende aos estímulos mais familiares. Devido a isto, seu contato intelectual com o meio se faz com grande subordinação às injunções que partem da realidade.

A atenção se volta em demasia aos dados gerais revelando que se perde em fantasias, havendo dificuldade de abstrair principalmente por tensões afetivas. Há boa capacidade de pensamento concreto.

Muitíssimo sensível aos estímulos afetivos e em especial a sensibilidade aos estímulos que solicitam os aspectos mais primitivos e menos socializados da afetividade. É elevada a impulsividade em latência e provavelmente não se manifesta no comportamento explícito, pois há bons mecanismos de auto-controle. Ao reagir aos estímulos afetivos, o faz levando os outros em consideração. Tanto em plano atual como em níveis mais profundos responde escassamente aos estímulos afetivos e estímulos intelectuais. Quando reage a estímulos intelectuais revela que tem gasto de energia mental em fantasias pré-conscientes. É escassa a gama de interesses no ambiente notando-se preocupação com temas relacionados a problemas ligados a doença. Existe grande dificuldade de contato interpessoal, pois, como recurso defensivo, tem dificuldade de sentir o outro como pessoa viva e real.

A análise em separado dos resultados nos dois grupos de pranchas revela desorganização específica da personalidade tanto diante de estímulos afetivos como estímulos emocionais.

Diante de estímulos emocionais, isto é, quando solicitada a dar de si, apreende os fatos de maneira bastante rígida e estereotipada, onde mantém uma atitude formal e impessoal e não comprometida. A capacidade de agir se caracteriza por ausência de autonomia. Diante de estímulos afetivos, apreende os fatos de maneira adequada, porém seu trabalho mental é bastante rígido e estereotipado e se apega em demasia a dados concretos.

Há grande tensão e ansiedade, bem como sinais de depressão reativa.

Apresentou ao todo 6 sinais neuróticos de Harrower e 3 sinais lesionais de Piotrovski. Há problemas de relacionamento com figuras autoritárias e problemática sexual consciente.

O contato com Mônica foi iniciado através de um pedido para que falasse um pouco de si e de seu relacionamento com os familiares. Ela relata um pouco dizendo que está cansada de falar dela e da família, pois já conversou sobre isso com a Assistente Social. Informa coerentemente sobre o pai, a mãe e os irmãos. Relata que o pai às vezes fala para ela coisas que não agradam. Dá-se bem com a mãe. Irrita-se quando a mãe manda desligar o rádio: gosta do programa do Edi Correa na radio Record porque é um programa que fala sobre casos de senhoras e de namorados. Gosta de música romântica e internacional. Quando assiste TV, prefere novelas e filmes do Elvis Presley.

Todas as manhãs tem de tomar um comprimido. De vez em quando tem pesadelos e sonha com santo. Irrita-se com o gato da irmã Hilda que costuma subir na mesa e comer a comida. O que mais gosta é de vitrola para ouvir músicas românticas. Diz que tem muita vontade de voltar a estudar, o que pretende fazer no próximo ano.

Ação dos profissionais

As práticas de orientação da equipe multiprofissional, encarregada do tratamento de Mônica, estiveram dirigidas, no que foi possível, ao seu ambiente físico e psicossocial. Nesse sentido, a orientação se faz através da discussão dos profissionais com familiares, no tocante à necessidade de aceitação do diagnóstico médico da adolescente, bem como aquelas que propiciam uma tomada de consciência da família, quanto aos problemas associados à educação dos filhos, assimilação de novos hábitos alimentares, acidentes domésticos, a necessidade de mudanças de comportamentos em relação a higiene do ambiente físico, de alimentos, de utensílios domésticos, assim como asseio corporal e controle de saúde, com a finalidade de colaborar com a família, no alcance de alternativas para superação de seus problemas.

Com referência ao aspecto econômico e financeiro, os profissionais tem refletido com a família quanto a um maior aproveitamento da mão-de-obra, tanto qualitativamente como quantitativamente, importância do vínculo empregatício, bem como a possibilidade de reorganização do orçamento doméstico, incluindo gastos com a alimentação.

A nível do processo de socialização, a equipe multiprofissional tem trabalhado com a família para maior conscientização do desenvolvimento das potencialidades da adolescente, ajudando-a a superar as barreiras que obstaculizam a sua inserção na vida social.

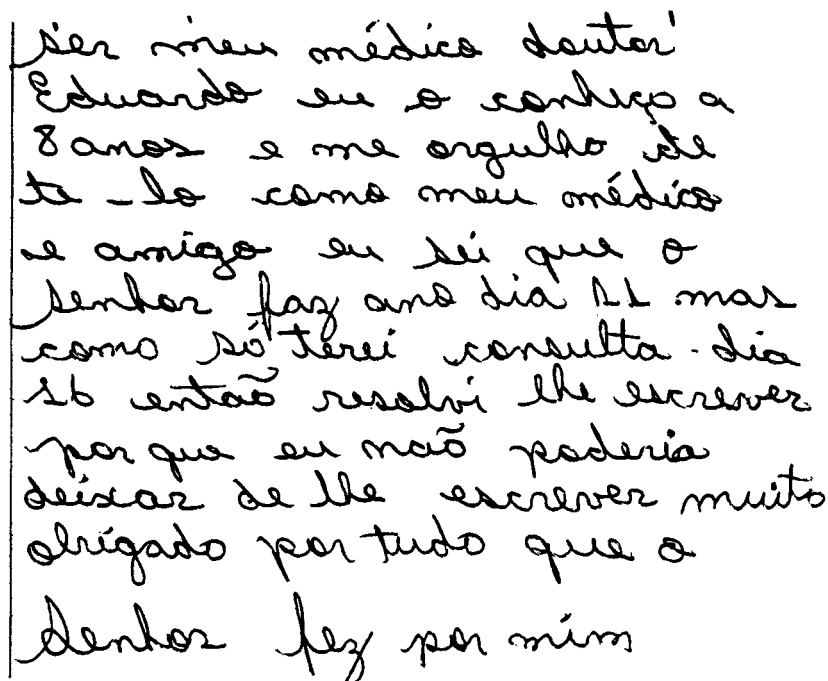
Seu relacionamento com a equipe é encorajador para a adolescente. É convicção dos profissionais encarregados de seu seguimento que o trabalho desenvolvido com a Mônica e sua família é responsável, em parte pelo menos, por sua admirável força interior, em que pese a adversidade de sua vida.

Comentários

O que esperar de uma adolescente de 16 anos, portadora de Progéria, no que se refere a sua existência como pessoa? Oriunda de família de baixa condição sócio-econômica, residindo em favela, com alimentação deficiente¹¹, com uma doença fatal, sem tratamento, determinando profundas alterações físicas (como, por exemplo, calvície, envelhecimento precoce e atrofia de pele e músculo), poder-se-ia esperar profundas alterações psíquicas conseqüentes.

Sabe-se que sua evolução é implacável quanto ao fim. Segundo a literatura, o tempo de vida é de 15 a 20 anos embora haja registro de um paciente portador de Progéria que faleceu com 29 anos de idade. Mônica, com 17 anos, não apresenta dados clínicos sugestivos de comprometimento de tipo arteriosclerótico. Contudo, Mônica está consciente de não haver cura para a sua doença, mas provavelmente desconhece dados referentes ao tempo de vida: tem planos para o futuro!

O seu cabedal de conhecimento sobre linguagem é diferente daquele que se poderia esperar de uma pessoa que cursou apenas 50% da 1.ª série do 1.º grau, como se observa na expressão de seus sentimentos, através de carta enviada a um dos elementos da equipe (fig. 3).



Meu meu médico doutor
 Eduardo eu o conheço a
 8 anos e me orgulho de
 te - lo como meu médico
 e amigo eu sei que o
 senhor faz um dia 11 mas
 como só terei consulta - dia
 13 então resolvi lhe escrever
 porque eu não poderia
 deixar de lhe escrever muito
 obrigado por tudo que o
 senhor fez por mim

Figura 3 — Fragmento de carta enviada a um dos membros da equipe.

A evasão escolar ocorrida foi favorecida por sugestão da própria professora preocupada, talvez, com a repercussão que a presença de Mônica, precocemente envelhecida, poderia determinar sobre o aprendizado da classe.

Suas fantasias sexuais e amorosas, a atitude de segregar seus sentimentos, utilizando inclusive de códigos (fig. 4), pensamentos em relação ao casamento, sua vontade de ser bonita e atraente para o sexo oposto, são características próprias da fase de adolescência; Mônica não consegue namorar; numa forma de compensação, cria um amor platônico.

Apesar da Mônica ser portadora de um agravo de saúde, quando suas limitações são respeitadas, ela age e pensa como qualquer adolescente que vive em ambiente semelhante ao seu: entretanto, consideramos que se receber estímulo e apoio, terá mais chances para desenvolver suas potencialidades, diminuindo, assim, a possibilidade de alterações psíquicas.

Seu relacionamento com a equipe é encorajador para a adolescente. É convicção dos profissionais encarregados de seu seguimento que o trabalho desenvolvido com a Mônica e sua família é responsável, em grande parte, por sua admirável força interior, em que pese a adversidade de sua vida.

Querido RNRSLKJCRVJL
 d NDSJ MPMDNTP de MGRS
 JDLACR dGJex VLD ZGNCP DSTD
 GTRGDP LGPRS d PGAG LHD
 DGR GS MRNHG NPTRCRAS
 d GP MPSPMP TDMPP PBJTJ AS
 SLG

Figura 4 — Fragmento de carta em código enviada ao namorado (tradução: "querido inesquecível é nesse momento de mais felicidade que lanço este lápis e para lhe dar as minhas notícias e ao mesmo tempo saber as suas").

SUMMARY

Progeria: biopsychosocial study of one case

The authors present the biopsychosocial study of one case of progeria in a 17 year old female patient. The report is the result of a multiprofessional persuasion adopted by the Child Institute. Socio-economical, cultural, environmental, and alimentary aspects are focused, as well as the psychological observations (mental level and personality tests). The merit of the kind of persuasion which was adopted is emphasized.

REFERÊNCIAS

1. BROWN, W. T.; DARLINGTON, G. J.; ARNOLD, A. & FOTINO, M. — Detection of HLA antigens on progeria syndrome fibroblasts. *Clin. Genetics* 17: 213, 1980.
2. BROWN, W. T.; EPSTEIN, J. & LITTLE, J. B. — Progeria cells are stimulated to repair DNA by co-cultivation with normal cells. *Exper. Cell Res.* 97: 291, 1976.

3. CESAR, G. — Crendices, suas Origens e Classificação. MEC — Departamento de Assuntos Culturais. Rio de Janeiro, 1975.
4. De BUSK, F. L. — The Hutchinson-Gilford progeria syndrome. *J. Pediat.* 80: 697, 1972.
5. DJUPESLAND, T. — Progeria. *Acta Paediat. Scand.* 51: 438, 1962.
6. FRANKLYN, P. P. — Progeria in siblings. *Clin. Radiol.* 27: 327, 1976.
7. GABR, M. — Progeria. Review of the literature with report of a case. *Arch. Pediat.* 71: 35, 1954.
8. GOLDSTEIN, S. & VARMUZA, S. L. — Phenylalanyl synthetase function in cultured fibroblasts from subjects with Progeria. *Canad. J. Bioch.* 56: 73, 1978.
9. GOLDSTEIN, S. & MOERMAN, E. J. — Heat-labile enzymes in circulating erythrocytes of a progeria family. *Am. J. Hum. Genet.* 30: 167, 1978.
10. ISHII, T. — Progeria: autopsy report of one case, with review of pathologic findings reported in the literature. *J. Amer. Geriat. Soc.* 24: 193, 1976.
11. LIMA, I. N. — Tabelas ponderadas para a avaliação prática da alimentação. Congresso Brasileiro de Nutrição. São Paulo, 1972.
12. MARCONDES, E.; CAMPOS, J. V. M.; BARBIERI, D.; QUARENTEI, G. & CAVALLO, A. — Progeria. Relato de 1 caso com manifestações de Esclerose Sistêmica Progressiva (Esclerodermia) desde o nascimento. *Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. S. Paulo* 24: 147, 1969.
13. MARCONDES, E., coord. — Crescimento Normal e Deficiente. 2.ª ed. São Paulo, Sarvier, 1978.
14. MOSTAFA, A. H. & GABR, M. — Heredity in Progeria. *Arch. Pediat.* 71: 163, 1954.
15. RAUTENSTRAUCH, T. & SNIGULA, F. — Progeria: a cell culture and clinical report of familial incidence. *Europ. J. Pediat.* 124: 101, 1977.
16. ROSENTHAL, I. M. et al. — Progeria. Report of a case with cephalometric roentgenograms and abnormally high concentration of lipoproteins in the serum. *Pediatrics* 18: 565, 1956.
17. RUNGE, P.; ASNIS, M. S.; BRUMLEY, G. W. & GROSSMAN, H. — Hutchinson-Gilford progeria syndrome. *South. Med. J.* 71: 877, 1978.
18. STEINBERG, A. H.; SZEINBERG, A. & COHEN, B. E. — Aminoaciduria and hypermetabolism in progeria. *Arch. Dis. Child* 32: 401, 1957.
19. TALBOT, N. B.; BUTLER, A. M.; PRATT, E. L.; MacLACHLAN, E. A. & TANNHEIMER, J. — Progeria. Clinical, metabolic and pathologic studies on a patient. *Amer. J. Dis. Child.* 69: 267, 1945.
20. THOMSON, J. & FORFAR, J. O. — Progeria (Hutchinson-Gilford Syndrome). Report of a case and review of the literature. *Arch. Dis. Childh.* 25: 224, 1950.
21. TOKUNAGA, M. et al. — Hyaluronuria in a case of Progeria (Hutchinson-Gilford Syndrome). *J. Amer. Geriat. Soc.* 26: 296, 1978.
22. VALQUEZ, A. del R.; CARBO, F. C.; BURGOS, R. R.; RODRIGUEZ, C. S. & CARREIRA, J. V. — Progeria: presentacion de un caso. *Rev. Clin. Esp.* 148: 315, 1978.
23. WESLEY, R. K.; DELANEY, J. R. & LITT, R. — Progeria: clinical considerations of an isolated case. *ASDC J. Dent. Child.* 46: 487, 1979.
24. WEST, C. — A quantitative study of lipofucsin accumulation with age in normals and individuals with Down's Syndrome, Phenylketonuria, Progeria and Transneuronal Atrophy. *J. Comp. Neur.* 186: 109, 1979.

Agradecimentos

Os autores agradecem à Mônica pelo seu espírito de compreensão e colaboração, permitindo a realização deste estudo.

Endereço para correspondência:

Instituto da Criança
Hospital das Clínicas
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar s/n
São Paulo, SP - CEP 05403
Brasil