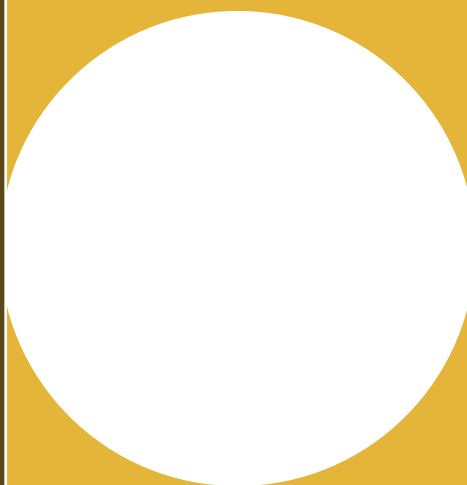


ANO 44-2, 2010

FACULDADE DE PSICOLOGIA E DE CIÊNCIAS DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE DE COIMBRA

revista portuguesa de
pedagogia



O síndrome de Williams e o contexto família: um estudo piloto

Marta Gonçalves

Objectivos: O presente estudo piloto debruça-se sobre a situação psicossocial de famílias com um membro com o síndrome de Williams, realçando como as famílias lidam com este síndrome no seu quotidiano. **Métodos:** Três famílias participaram no estudo de natureza qualitativa. Cada membro da família (mãe, pai, membro com o síndrome de Williams e irmão) foi entrevistado usando um guião especialmente desenvolvido para o projecto. As entrevistas foram documentadas em forma de relatório e interpretadas com referência ao modelo de *stress* de Schneewind e ao modelo ecológico de Bronfenbrenner. **Resultados:** Os membros da família demonstraram diferentes modos de *coping* dependendo dos seus recursos pessoais e familiares, dos factores stressores e da percepção subjectiva do stressor. Contudo, verificou-se uma tendência comum de *coping* dentro de cada grupo de membros da família (grupo das mães, pais, membros com o síndrome de Williams e irmãos). **Conclusões:** Os resultados apontam para a necessidade de uma melhor compreensão das famílias com um membro com o síndrome de Williams, nomeadamente da perspectiva de cada membro da família incluindo o afectado pelo síndrome.

PALAVRAS-CHAVE: *síndrome de Williams; família; coping; perspectiva multi-informante*

Introdução

O síndrome de Williams surge através de uma microdelecção durante a meiose na constituição das células germinais de um dos pais, isto é, através de uma perda de 16-20 genes no cromossoma 7, incluindo o gene da elastina. Este síndrome apresenta uma taxa de incidência de 1-25.000 e pode ser reconhecido através da técnica de hibridização fluorescente *in situ* (FISH), um teste cromossomático especializado. As pessoas atingidas têm uma esperança de vida normal, estando contudo retardadas a nível cognitivo, motor e linguístico. Fala-se por isso numa deficiência mental cujo grau varia de leve a pesado. Características exteriores típicas deste síndrome são uma estatura cerca de 10 cm inferior à esperada assim como um *facies* típico: testa larga, dentes bastante separados, lábios grossos e ossos faciais salientes. O fenótipo

comportamental do síndrome caracteriza-se por diferenças extraordinárias (como por exemplo, uma forte aversão em relação a ruídos comuns vs intenso prazer face à música), contrastes socioemocionais (como por exemplo, uma extraordinária sociabilidade e simpatia – mesmo com estranhos vs medo numa situação desconhecida ou perante confrontação com mudanças inesperadas) assim como diferenças formativas (como por exemplo, uma extraordinária capacidade na aprendizagem da leitura, pronúncia e prosódia assim como um inesperado talento para contar histórias vs consciência insuficiente, escrita por vezes ilegível e um conhecimento e uso de números deficientes) (Semel & Rosner, 2003).

Neste artigo serão apresentadas três famílias, duas em que o membro com o síndrome de Williams é um jovem adulto e uma cujo membro se encontra ainda na primeira infância. Todos os três membros afectados pelo síndrome de Williams apresentam um grau de deficiência estimado entre 60-80%. Os dois adultos com o síndrome de Williams trabalham e conduzem uma vida medianamente independente, embora habitem ainda com os pais (Davies et al., 1997). A criança com o síndrome de Williams habita também com os pais e frequenta o jardim de infância. As famílias distinguem-se entre outros na respectiva nacionalidade – uma é alemã e duas são portuguesas. Não serão, porém, fornecidas informações adicionais, no sentido de proteger a identidade das famílias. No decorrer do texto o membro afectado pelo síndrome de Williams é também, devido à mesma razão, sempre referido no masculino ou como a “criança”. Estas três famílias participaram num estudo piloto cujo objectivo era examinar a situação psicossocial de famílias portuguesas e alemãs com um membro com o síndrome de Williams. O ponto de partida relacionava-se com questões como: Com que exigências, expectativas e dificuldades têm os membros da família (incluindo o afectado pelo síndrome) de se confrontar, como lidam eles com estes problemas no quotidiano e que ajudas é que necessitam (Udwin et al., 1998)? A ter em linha de conta estavam as suas necessidades e questões, assim como os comportamentos íntimos à família, relações afectivas e reacções de cada um dos membros.

O conceito do estudo surgiu do encontro com diferentes profissionais e famílias na Alemanha e em Portugal, assim como do confronto com questões como o cuidado de deficientes e do posicionamento crítico em relação à situação de acompanhamento e cuidado na família e na instituição.

Método

Tendo em conta a questão principal do estudo procedeu-se a nível metodológico de forma qualitativa. O objectivo era que cada membro da família se pudesse expressar

livremente sobre a sua situação de vida (Fuchs, 1999, Flick et al., 2000) ou por outras palavras, tivesse oportunidade de exercer o seu direito de participação neste projecto de investigação de forma plena. Cada membro da família foi entrevistado com base num guião especificamente desenvolvido para o projecto (diferentes versões: pais, irmãos – crianças e jovens/adultos, avós/outros, membro com o síndrome de Williams). O guião da entrevista englobava sete temas principais: situação actual de vida, actuais sistemas sociais, tempos livres, relacionamentos, família (companheirismo, filhos, irmãos), síndrome de Williams (diagnóstico, profissionais, tratamento, apoio, grupos de auto-ajuda) e futuro. Estes temas foram seleccionados, por um lado, através do confronto com o quotidiano de famílias durante algumas visitas às mesmas e, por outro, após conversas informais com famílias em encontros organizados por associações de pais com filhos com o síndrome de Williams, assim como discussões com profissionais da área da deficiência. Cada tema foi por conseguinte tratado em três níveis de abstracção (ver Tabela 1). Cada um dos domínios temáticos começava com uma questão aberta, sendo o complexo temático progressivamente delimitado nas questões seguintes, portanto indo de uma compreensão geral ao próprio comportamento quotidiano. Excepção eram os guiões das crianças-irmãs assim como das crianças e jovens/adultos atingidos pelo síndrome, nos quais o quotidiano concreto se encontra em primeiro plano. As entrevistas foram realizadas em casa das famílias, tendo tido uma duração média de uma hora cada.

Tabela 1 – Apresentação dos três níveis de abstracção com base em dois exemplos retirados do guião da entrevista

Exemplo 1: Família	Exemplo 2: Síndrome de Williams
O que entende por “família”?	Que pensamentos lhe vêm espontaneamente quando ouve “síndrome de Williams”?
Como vivencia a sua família?	Como se sente quando encontra outra criança com o síndrome de Williams?
Como se sente na sua família?	O que significa para si hoje em dia ter um filho com o síndrome de Williams?

Exploração

As entrevistas foram registadas em audio, documentadas enquanto relatório e interpretadas segundo o modelo de *stress* de Schneewind (1999) e o modelo ecológico de Bronfenbrenner (1979). Durante a exploração das entrevistas foi observado um sistema de *coping* (Schneewind, 1999) específico no microsistema família. O *sistema*

de coping engloba todos os processos despoletados pela presença de um stressor. Contemplando-se o *coping* sob o ponto de vista do *stress* (também denominado pressão ou tensão) no microsistema família, verificou-se neste estudo que os membros da família apresentam diferentes *mecanismos de coping* segundo o stressor, a percepção do mesmo e recursos pessoais e familiares. Por exemplo, face a um mesmo stressor, neste caso, o diagnóstico do síndrome de Williams, foram encontradas diversas percepções (P) e recursos (R):

Pai

(P) *“Chamar-lhe síndrome de Williams foi apenas uma definição.”*

(R) *“Não foi nenhuma surpresa que a criança era deficiente.”*

Pai

(P) *“Eu estava muito triste, no princípio queria chorar... depois acalmei-me, fiquei mais contente quando me disseram que no caso do meu filho o síndrome era mais fraco. Fomos fazer exames para descobrir se o problema era meu ou da minha mulher...era natural. Fizemos exames ao sangue, depois entrámos para uma sala com dois médicos. Eles falaram-nos sobre o que era o síndrome de Williams... Depois começaram-nos a explicar o que era em geral, que a criança ia ter atrasos nalgumas coisas... a minha mulher sentiu-se muito mal, eu já estava motivado.”*

(R) *“Nós sempre acreditámos que não havia qualquer atraso, mesmo os pediatras... Depois fiquei deprimido... não falei com ninguém excepto com os especialistas... ao longo das consultas fiquei mais contente... Vejo o meu filho como uma criança normal”*

Mãe

(P) *“Foi um horror. Foi um pesadelo. A criança tinha arranhões por todo o lado nos braços, até nos pés, nos pés tinha mesmo buracos... E depois viemos para casa e sempre que o meu filho ouvia a palavra Y (o hospital), gritava “Eu não quero ir para Y, não quero”, com pânico absoluto. Mas tu chegas lá enquanto mãe, tu pensas que estás a fazer o melhor e depois isto, e depois no fim recebemos a confirmação de que é mesmo o síndrome de Williams e a criança esteve sob estas condições quatro semanas. Eu penso que os médicos vêem sempre a maioria das pessoas como cobaias.”*

(R) *“Sim e eu disse, eu quero esclarecê-lo finalmente, eu quero saber, o que está a acontecer e depois chegamos à brilhante ideia com Y... Ainda hoje tenho raiva de mim, de ter*

feito isso ao meu filho, mas eu não sabia nada disso, e eu não sabia o que lá acontece, e foi uma altura em que eu estava arrasada psiquicamente, eu não tinha mais força nenhuma, eu queria viver de novo finalmente. Nessa altura também conheci alguém e estava assim dividida entre lá e cá... e também era a altura, em que eu não podia ficar lá o tempo todo e estava frio... depois digeres primeiro, nesse momento é simplesmente assim, agora sabemos finalmente, não existe nenhum se ou mas, eu sempre pensei que a criança tinha um atraso desenvolvimental e nesse momento pude dizer à minha mãe: Eu não fui culpada de nada.”

Adulto com WS

(P) *“Quando eu era pequeno houve uma médica que disse à minha mãe que suspeitava. Depois tive de ir para Z (outro país) uma semana e lá decretaram... Foi difícil. Eu cheguei lá, fiz exames todos os dias de manhã à noite, abriram-me a perna, puseram-me um cateter. Tinha 9 anos na altura. Claro que no fim de semana fomos passear.”*

(R) *“Eu não percebia nada, não tinha nenhuma noção, percebia que havia algo de errado mas não sabia o quê. A idade cronológica que eu dou como a idade a partir da qual eu comecei a perceber as coisas foi quando fui operado ao coração com 14 anos – o que os médicos queriam. Depois houve a revolta de como lidar com a situação – mesmo os meus pais não sabiam, quanto mais eu. Eles faziam-se fortes, os médicos não queriam esconder.”*

Por mecanismos de *coping* entende-se os processos ou acções desencadeados em cada membro da família para lidar com uma situação, um acontecimento de vida ou um estágio de transição (stressor), que provoca no sistema alterações ou que carrega em si mesmo o potencial para a modificação. Portanto, os mecanismos de *coping* são respostas ou reacções a stressores e são influenciados não apenas pelo próprio stressor, mas também pela percepção do stressor e pelos recursos pessoais e familiares de cada pessoa. A percepção do stressor corresponde às consequências esperadas e às possibilidades de lidar com, podendo significar uma provocação/desafio ou uma sobrecarga. Por sua vez, os recursos são meios e pessoas úteis que estão à disposição, em especial para solucionar uma tarefa específica ou lidar com uma situação. Podem ser individuais ou familiares. Os recursos familiares deixam-se subdividir ainda em recursos internos e externos. Os recursos familiares internos dizem respeito àqueles aspectos que se encontram no próprio microssistema família, os externos encontram-se fora, nos sistemas sociais do meio circundante. Entre os recursos individuais contam-se: o bem-estar pessoal, o nível de formação, o estado de saúde positivo, condições psíquicas em forma de disposições de personalidade específicas - elevado sentimento de auto-valorização, reduzida auto-humilhação ou reduzida falta de apoio e esperança,

assim como convicções de auto-eficácia e de controle fortemente pronunciados. Os recursos familiares internos englobam: a forma como uma família organiza a sua convivência diária e se coloca em contacto com o seu meio exterior, características da união familiar, características da capacidade de adaptação familiar, características das práticas familiares de comunicação e de resolução de problemas. Os recursos familiares externos, por sua vez, prendem-se com os diversos tipos de apoio social – informativo, institucional, activo e material (Schneewind, 1999).

Resultados

Embora os membros da família tenham apresentado neste estudo estratégias de *coping* distintas, segundo o stressor em causa, a percepção do mesmo e os seus recursos pessoais e familiares, pôde-se constatar tendências de *coping* comuns (ver Tabela 2) em cada grupo de membros da família (grupo das mães, pais, pessoas atingidas pelo síndrome de Williams, irmãos). Contudo, também aqui se verificou que a percepção do stressor e os recursos dos membros da família desempenham um papel importante, mesmo que no geral pareçam corresponder a um determinado membro da família. Esta observação relaciona-se com os papéis e expectativas sociais dos diferentes membros da família.

As actividades do sistema de *coping* ocorrem não só no próprio microsistema família, mas também em todos os outros sistemas sociais à sua volta. Verifica-se que as estratégias de *coping* dos membros da família implicam os diversos sistemas sociais, não apenas o microsistema família com os respectivos subsistemas, mas também o meso-, exo- e macrosistema (ver Figura 1).

Figura 1 - Os quatro sistemas nestas três famílias

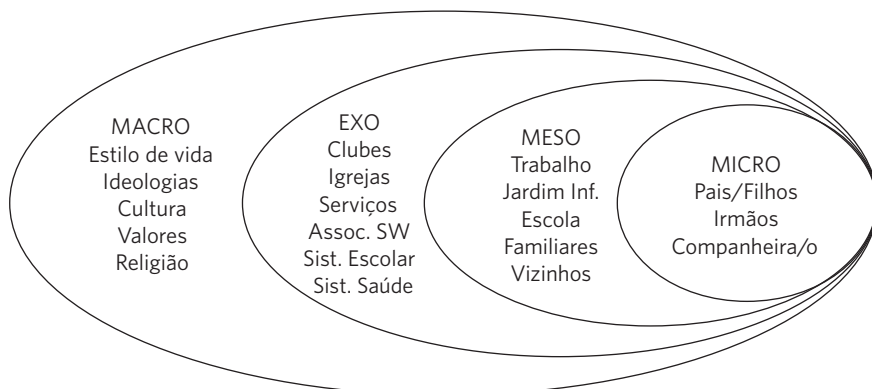


Tabela 2 - Tendências de coping dos quatro grupos de membros da família – stressor: criança, irmão ou pessoa com o síndrome de Williams (P=Pais, M=Mães, S=pessoas com o síndrome de Williams, I=Irmãos)

Percepção	Recursos	Necessidades	Reacções
P - positiva: enquanto “normal”	- profissionais: positivo - companheira: união - irmãos: ajuda para o filho com o SW	- informação - apoio - trabalho <i>(para o filho com o SW)</i>	- evitamento: divulgação do SW, troca de experiência com outros pais, cuidados da criança - escape: trabalho - medos: futuro do filho com SW
M - negativa: dificuldades; como atrasado, dependente, irresponsável	- profissionais: incompetentes e intransparentes - companheiro: ajuda no quotidiano - irmãos: ajuda para o filho com o SW e para si própria - sociedade: desempenho de papel activo mas decepção devido a perda de valores	- tempos livres <i>(para si própria)</i> - informação - apoio - psicologia <i>(para si própria e para o filho com o SW)</i>	- impaciência, tristeza - sentir-se culpada pela deficiência: sobrecarga interna - troca de experiências com outros pais: oportunidade de comparação - grupo de auto-ajuda (com psicólogo ou outro profissional) - medos: futuro do filho com o SW
S - negativa: discriminação, outro tratamento	- irmãos: nenhum significado especial, superprotecção em vez de compreensão/aceitação - família: inclui amigos	- tempos livres: fora de casa	- divulgação do SW: apoio - insatisfação em relação ao trabalho e à rotina diária - atitude positiva em relação à troca de experiências com pessoas igualmente atingidas pelo SW - nenhum medo do futuro: planos concretos
I - positiva e negativa: como “normal” mas diferente; nenhum problema/trauma		- investigação - alteração da mentalidade	- evitamento: divulgação do SW - atitude positiva em relação à troca de experiências com outros irmãos - nenhum medo do futuro: preparados para ajudar também no futuro

De seguida serão apresentados exemplos de resposta dos membros das famílias examinadas para cada um dos subsistemas, precedidos respectivamente de uma definição segundo Koller, 2004.

- *microsistema: contexto, em que existe um padrão de actividade, papéis sociais e relações interpessoais, vividas directamente pela pessoa em desenvolvimento.*

Adulto com WS

“A relação com a minha mãe até agora é bastante boa... excepto algumas coisas... como ver televisão, quando eu pergunto alguma coisa, vem sempre: “Tu estás sempre a falar... Podes ir para o teu quarto ou estar calado...” Porquê? Eu penso que fiz algo de errado ou não sei o que ela queria dizer, nenhum de nós sabe, quando estamos mal humorados somos ambos culpados”.

Mãe

“Gostaria que o meu marido falasse mais, que fosse mais participativo, não há muito diálogo, o facto de termos um filho faz com que tenhamos mais para falar. Eu tenho sempre de dizer o que a criança fez, o meu marido está sempre a trabalhar, hoje em dia a vida está difícil e tens de trabalhar até tarde, estar casada significa muito diálogo, confiança mútua, partilhar os problemas. O meu marido não me conta nada e agora eu faço o mesmo - os problemas relacionados com o meu filho, tudo fica a remoer cá dentro...Eu penso que eu dou sempre e recebo muito pouco, às vezes penso que é normal que uma pessoa não receba, apenas dê.”

- *Mesosistema: Os vários microsistemas ou relações entre eles, em que a pessoa participa.*

Adulto com WS

“Eu sinto-me alguns dias melhor que outros, às vezes tenho altos e baixos, contudo sinto que também contribuo para a sociedade com o meu trabalho, é bom estar ocupado, o ordenado ajuda a pensar mais positivo. Há dias em que me queixo porque gostava de ter algo melhor, contudo logo a seguir penso que há coisas positivas e que não devo ser assim tão pessimista. Às vezes quero mais do que tenho, não estou satisfeita, é típico do ser humano... Gostava de estar com mais gente... Não quero rotina do dia a dia... Gostava de estar noutra posição, às vezes a pessoa compara-se com os outros e gostava de estar noutra lugar, já tenho esta idade...”

Mãe

“Eles ajudam-me se preciso de alguém para tomar conta do meu filho, são uma grande ajuda... para os avós o problema do meu filho não é um problema, é difícil deixar o meu filho com uma ama.”

Mãe

“Muito difícil, não posso falar do problema do meu filho com ninguém, a família não sabe, eles sabem apenas que o meu filho tem atrasos e que precisa de ajuda, nós pensamos que a criança seria discriminada, mesmo assim ouço coisas que me ferem.”

Irmão

“Quando o meu irmão foi para a escola foi muito difícil, as crianças são muito cruéis, contudo com a idade aprendem a ser melhores, para o meu irmão tem de ter sido um momento muito doloroso. Era para nós muito triste quando ele chegava a casa e chorava. Em casa é diferente. Na escola começa a andar sozinho, e o meu irmão não conseguiu tomar este passo completamente, não apenas pelas suas limitações, mas também devido ao egoísmo dos outros. Em casa também há algumas barreiras entre as pessoas.”

- *Exossistema: Ambiente, em que a pessoa não participa directamente, mas que influencia o seu desenvolvimento de forma indirecta.*

Pai

“O sistema de saúde é muito mau porque pagas impostos, tens de esperar imenso no hospital e depois és mal tratado, depois tens de ir para a privada, que é o que eu faço sempre.”

Mãe

“Não é fácil por causa dos outros, normalmente torna a coisa mais difícil e todas estas histórias com os serviços públicos, eu já disse muitas vezes que a maior quantidade de energia não foi o meu filho que me custou mas o que está à volta, sim essa correria e fazedura e com a escola até tu conseguires algo que se ajuste, depois sempre problemas, onde meter a criança, o que fazer.”

- *Macrossistema: As várias ideologias, valores e crenças, formas de governo, culturas e subculturas que existem no quotidiano da pessoa e influenciam o seu desenvolvimento.*

Mãe

“A sociedade actual mete-me medo porque é muito superficial, porque em primeiro plano está sempre o dinheiro, isso é o mais importante, o Homem está totalmente padre. Se

és sensível dás em louca. Tens de te endireitar. Eu também não pertença a isso, contudo aprendi que às vezes posso ser má, embora não faça qualquer sentido, mas após x anos (idade do filho) ficas assim... o Homem mete-me em geral medo... a natureza é muito importante para mim... os homens destróem tudo... amizade verdadeira não encontras em lado nenhum... Eu penso que espero demais das pessoas e depois apanhas uma decepção... Se tu esperas muito, muito pouco dos outros, nunca te decepcionas."

Irmão

"Eu gostava que o meu irmão fosse tratado como uma pessoa normal. Eu não tenho qualquer problema em partilhar que o meu irmão tem o síndrome de Williams, mas a minha primeira reacção é simplesmente não contar nada, porque o meu irmão é normal. Porque se tu tratas a criança sempre com uma atenção muito mais especial, ela sente-se inferiorizada. É pior para a pessoa. Nunca ninguém veio ter comigo para perguntar o que o meu irmão tinha."

Conclusões

Desempenhando a família um papel decisivo em termos de apoio emocional e sentimento de pertença, este estudo piloto pretendeu conhecer as especificidades da família com um membro afectado pelo síndrome de Williams. Com que exigências, expectativas e dificuldades têm os membros da família (incluindo o afectado pelo síndrome) de se confrontar, como lidam eles com estes problemas no quotidiano e que ajudas é que necessitam (Udwin et al., 1998)? As famílias com um membro com o síndrome de Williams têm primeiramente que lidar com o diagnóstico. Numa segunda fase têm de conciliar as exigências quotidianas com as advindas da deficiência do membro com o síndrome de Williams. Estas famílias estão constantemente a trabalhar medos e defesas, a encontrar soluções. Os dados deste estudo enfatizam a necessidade por parte das famílias com um membro com o síndrome de Williams de ser melhor compreendidas ao nível de todos os sistemas em que se movem no seu quotidiano.

A decisão de utilizar uma metodologia qualitativa permitiu descrever os mundos vitais interiores da perspectiva de cada membro da família atingida pelo síndrome de Williams. Apesar de terem sido identificados diferentes modos de *coping* dependendo dos recursos pessoais e familiares, dos factores stressores e da percepção subjectiva do stressor, verificou-se uma tendência comum de *coping* dentro de cada grupo de membros da família (grupo das mães, pais, membros com o síndrome de Williams e irmãos).

O estudo enfatiza a significação do preenchimento dos direitos humanos básicos, nomeadamente o direito à participação, em todos os sistemas sociais que rodeiam o microsistema família. Até à data existem poucos estudos que contemplam a perspectiva das famílias atingidas e ainda menos o ponto de vista do membro afectado (Plesa-Skwerer et al., 2004). Este estudo permitiu compreender a expressão e manifestação do síndrome de Williams no contexto família e conhecer diferentes padrões de relação e comunicação da família com um membro com o síndrome de Williams. Após a condução das entrevistas concluiu-se que também as crianças-irmãs e as crianças e os jovens/adultos atingidos pelo síndrome deviam ter sido questionados num nível abstracto, uma vez que questões abertas facilitam respostas narrativas. Este estudo, apesar de poder contribuir para uma melhor compreensão de mais uma realidade social e chamar a atenção para evoluções, padrões de julgamento e características estruturais, é apenas um estudo piloto. Não permite de forma alguma generalizações, apenas aponta algumas tendências.

Os dados apresentados neste estudo não devem apenas auxiliar os profissionais no seu contacto quotidiano com as famílias, mas também todas as outras famílias que se encontram numa situação semelhante e a generalidade, no sentido de sensibilizar também a sociedade para questões como esta. Apesar das limitações de financiamento e de recrutamento da amostra subjacentes a este tipo de estudo, pretendeu-se com o mesmo evidenciar possibilidades e necessidades futuras de investigação no sentido de criar standards europeus para o apoio e tratamento destas famílias.

Agradecimento

Pela colaboração agradeço à Associação Nacional Alemã do Síndrome de Williams, aos respectivos grupos regionais de Bayern Süd e Bayern Nord, ao Hospital de Santa Maria (Lisboa) bem como à Associação Portuguesa do Síndrome de Williams, aos Professores Michael Charlton, Franz Caspar e Dieter Fuchs da Universidade de Freiburg im Breisgau e a todas as famílias que participaram no meu estudo ou que se disponibilizaram para uma próxima fase do projecto.

Referências bibliográficas

- Bronfenbrenner, U. (1979). *The ecology of human development: Experiments by nature and design*. Cambridge, Ma: Harvard University Press.
- Davies, M., Howlin, P. & Udwin, O. (1997). Independence and Adaptative Behaviour in Adults with Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 70, 188-95.
- Flick, U., von Kardoff, E. & Steinke, I. (Hg.) (2000). *Qualitative Forschung. Ein Handbuch*. Reinbeck: Rowohlt.
- Fuchs, D. (1999). *Beziehungsmuster in Lebensgeschichten. Konzeption und Beispiele sozialarbeitswissenschaftlicher Biographieforschung unter Aspekten von Ko-Präsenz und Ko-Konstruktionen*. Würzburg: Echter.
- Koller, S. H. (Org.) (2004). *Ecologia do Desenvolvimento Humano. Pesquisa e Intervenção no Brasil*. São Paulo: Casa do Psicólogo.
- Plesa-Skwerer, D., Sullivan, K., Joffe, K., Tager-Flusberg, H. (2004). Self Concept in people with Williams Syndrome and Prader-Willi Syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 25, 119-138.
- Semel, E. & Rosner, S. R. (2003). *Understanding Williams Syndrome: Behavioral Patterns and Interventions*. Mahwah, NJ: Lawrence Erlbaum.
- Schneewind, K. A. (1999). *Familienpsychologie* (2. Aufl.). Stuttgart: Kohlhammer.
- Udwin, O., Howlin, P., Davies, M. & Mannion, E. (1998). *Journal of Intellectual Disability Research*, 42 (3), 238-245.

Abstract

Objectives: The present pilot study on the psychosocial situation of families with a member with Williams syndrome highlights how families cope with the child's Williams syndrome in their everyday life. **Methods:** Three families participated in the qualitative study. Each family's member (mother, father, child with the Williams syndrome and sibling) was interviewed using a protocol specifically developed for the project. The interviews were reported and interpreted with reference to the stress model of Schneewind and the ecological model of Bronfenbrenner. **Results:** The family's members demonstrated different ways of coping depending on personal and family's resources, stressors and stressor perception, although there was a common tendency of coping within family member's group (mother, father, child with Williams syndrome and sibling). **Conclusions:** The findings support the need for a better understanding of families with a member with Williams syndrome, from the perspective of each family member including the one affected by the syndrome.

KEY-WORDS: *Williams syndrome; Family; Coping; Multi-informant perspective*

Résumé

Objectifs: L'étude préliminaire actuelle sur la situation psychosociale des familles avec un membre avec le syndrome de Williams accentue la façon dont les familles font face au syndrome de Williams de l'enfant dans leur vie quotidienne. **Méthodes:** Trois familles ont participé à l'étude qualitative. Les membres de chaque famille (mère, père, enfant avec le syndrome de Williams et frères et soeurs) ont été interviewés en utilisant un protocole spécifiquement développé pour le projet. Les entrevues ont été rapportées et interprétées concernant le modèle du stress de Schneewind et le modèle écologique de Bronfenbrenner. **Résultats:** Les membres de la famille ont démontré différentes manières de faire face selon les ressources personnelles et de la famille, les stressors et la perception du stressor, bien qu'il ait y eu une tendance commune de faire face chez le groupe du membre de famille (mère, père, enfant avec le syndrome de Williams et sibling). **Conclusions:** Les résultats soutiennent le besoin d'une meilleure compréhension des familles avec un membre avec le syndrome de Williams, dans la perspective de chaque membre de famille comprenant celui affecté par le syndrome.

MOTS-CLÉ: *Le syndrome de Williams; la famille; le coping; la perspective multi-informateur*