

O córtex do cérebro não apenas governa a recompensa, mas é responsável pelo comportamento de raciocínio e raciocínio. Outra parte do cérebro está envolvida em comportamentos como birras e desligamentos.

## Raiva cega

### (Contribuição da Dra. Janice Forster)

PWS é conhecido por hiperfagia e explosões de temperamento. Os pesquisadores descobriram que os ataques de birra precedem os comportamentos típicos relacionados à alimentação na primeira infância. Para todas as crianças, incluindo aquelas com SPW, as birras ocorrem quando os centros de recompensa do cérebro começam a amadurecer. O centro de recompensa permite que todas as crianças aprendam com a experiência e formem expectativas sobre as coisas que acontecem em seu mundo. Quando uma criança quer algo e não consegue, ocorre uma birra. Ou, quando ocorre algo diferente do que a criança está esperando, ocorre uma birra. Entre as crianças com SPW, esse comportamento de birra difere das crianças típicas de duas maneiras importantes:

1. É mais intenso.
2. O sistema de freios bioquímicos para parar a birra está quebrado.\*

Cada birra é única para a criança, mas no SPW geralmente é muito rápido no início e pode parecer ocorrer do nada. Se olharmos atentamente para os antecedentes da situação da perspectiva da criança, geralmente a etiologia pode ser determinada. Depois que uma birra começa, não há nada que possa ser feito para detê-la, além de manter todos e tudo no ambiente seguro. A birra seguirá seu curso. Depois que a birra acabar, algumas crianças ficarão exaustas e precisarão de uma soneca. Outras crianças voltarão aos trilhos rapidamente e retomarão suas atividades diárias; eles podem ou não reconhecer seu comportamento.

O córtex cerebral não apenas governa a recompensa, mas é responsável pelo pensamento e postura de raciocínio. Outra parte do cérebro está envolvida em comportamentos como birras e desligamentos. A amígdala direciona os mecanismos cerebrais associados à sobrevivência (luta, fuga ou paralisação); é responsável pela expressão emocional, agressão e impulsividade. Por esse motivo, o córtex tem sido referido como a "babá" da amígdala. Embora as conexões neurais com o centro de recompensa do córtex tenham início por volta dos dois anos de idade, o pensamento e a

IPWSO relies on donations to support people with PWS and their families around the world. To find out more about our work and donate please visit us at [www.ipwso.org/make-a-donation](http://www.ipwso.org/make-a-donation)

postura de raciocínio são mais lentos quanto ao amadurecimento em relação as crianças típicas e leva mais tempo para se desenvolver em crianças com SPW. Usando a analogia de um computador, quando uma criança tem uma birra, sua capacidade de pensamento e postura de raciocínio no córtex fica "off-line". É por isso que crianças com SPW parecem estar "cegas de raiva" durante a birra; elas estão literalmente se comportando no modo de sobrevivência, agindo sem pensar. Na SPW, leva um tempo para o cérebro "reiniciar". Após a recuperação, elas podem agir como se nada tivesse acontecido (reinicialização do cérebro) e podem ou não se lembrar do que ocorreu.

Uma birra é uma experiência de aprendizagem para o cuidador. As chaves para o gerenciamento comportamental bem-sucedido são determinar qual é o gatilho, redesenhar o plano diário para evitá-lo e desenvolver estratégias de enfrentamento para lidar com isso de maneira mais eficaz.

O GABA (ácido gama-aminobutírico) é o principal neurotransmissor inibitório no cérebro; regula o tônus muscular e fornece o mecanismo de frenagem para o comportamento, permitindo que uma pessoa "pare e pense" antes de agir. Os receptores GABA são reduzidos na SPW, resultando em menor ação do GABA no cérebro que também pode contribuir para a epilepsia, distúrbios de ansiedade e depressão.

*\* GABA (ácido gama-aminobutírico) é o principal neurotransmissor inibitório no cérebro; regula o tônus muscular e fornece o mecanismo de frenagem para o comportamento, permitindo que uma pessoa "pare e pense" antes de agir. Os receptores GABA são reduzidos na SPW, resultando em menor ação do GABA no cérebro que também pode contribuir para a epilepsia, distúrbios de ansiedade e depressão.*