UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
Faculdade de Odontologia de Bauru

MARIANA GERMANO GEJÃO

**Habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com Doença
Falciforme: enfoque na linguagem**

BAURU
2014

MARIANA GERMANO GEJÃO

**Habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com Doença
Falciforme: enfoque na linguagem**

Tese apresentada à Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutor em Ciências no Programa de Ciências Odontológicas Aplicadas, na área de concentração Odontopediatria.

Orientadora: Profa. Dra. Dionísia Aparecida Cusin Lamônica

**BAURU
2014**

G279h Gejão, Mariana Germano
Habilidades do desenvolvimento infantil em crianças
com Doença Falciforme: enfoque na linguagem /
Mariana Germano Gejão. – Bauru, 2014.
133p. : il. ; 31cm.

Tese (Doutorado) – Faculdade de Odontologia de
Bauru. Universidade de São Paulo

Orientadora: Profa. Dra. Dionísia Aparecida Cusin
Lamônica

Autorizo, exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, a
reprodução total ou parcial desta tese, por processos fotocopiadores e
outros meios eletrônicos.

Assinatura:

Data:

Comitê de Ética da FOB-USP
Protocolo nº: 140/2011
Data: 01/12/2011

DEDICATÓRIA

A **Luzia, Paulo, Jaqueline, Natalia, Eduardo, Daniele, Fábio e Arthur**, minha família e meu porto seguro, por me apoiar, incentivar e acreditar em mim sempre; por me acompanhar em todos os momentos da minha vida; por transmitir ensinamentos, virtudes e muito amor. As conquistas de cada um de nós sempre foram as conquistas de todos.

AGRADECIMENTOS

A **Deus** pelas bênçãos derramadas em minha vida, por iluminar meu caminho com oportunidades e pessoas que me fazem crescer a cada dia.

À **Profa. Dra. Dionísia Aparecida Cusin Lamônica**, pela orientação deste trabalho, pelos ensinamentos e pela parceria de trabalho na Clínica de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru.

À **Profa. Dra. Salete Moura Bonifácio da Silva** pela confiança em meu trabalho, pelas orientações e parceria em pesquisas e, pelo carinho à mim destinado ao longo desta pós-graduação.

À **Dra. Tatiana Yuriko Kobayashi** pela parceria em pesquisas e amizade que iniciou-se com minha entrada no Programa de Pós-Graduação em Ciências Odontológicas Aplicadas – Odontopediatria.

Ao **Prof. Dr. José Roberto Pereira Lauris**, pela disposição e ajuda com a análise estatística deste trabalho.

Aos **professores, funcionários e colegas do Programa de Pós-Graduação em Ciências Odontológicas Aplicadas – Odontopediatria**, pelo acolhimento, apoio e auxílio durante minhas atividades de pós-graduação.

Aos **funcionários, professores e pacientes da Clínica e Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru**, pelo apoio, incentivo, ensinamentos e convivência diária nesses quase seis anos de trabalho e, principalmente durante minha formação.

À **Dra. Doralice Marvulle Tan** por proporcionar a parceria com o Hemocentro da Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), viabilizando a coleta de dados e, pelas orientações e sugestões quanto ao projeto de pesquisa.

Ao **Hemocentro da FAMEMA** e ao **Hospital Estadual de Bauru** pelo espaço e disponibilidade em encaminhar os pacientes.

Ao **Prof. Dr. Paulo Sérgio da Silva Santos**, por proporcionar a parceria com o Hospital Estadual de Bauru, viabilizando a coleta de dados e, pelas orientações e sugestões quanto ao projeto de pesquisa.

À **Camila, Fernanda, Marianne e Emily**, pós-graduandas do Programa de Pós-graduação em Fonoaudiologia, por dividirem experiências, conhecimento e momentos alegres compartilhados durante as atividades clínicas de segunda-feira. **Camila Ribeiro**, muito obrigada também pelo auxílio na coleta de dados.

Às minhas amigas, **Amanda, Ana Carulina, Cláudia, Dannyelle, Liliane, Marcela, Nicolle e Patrícia**, por preencherem minha vida com alegria, amor, cumplicidade, apoio, ensinamentos e, por serem exemplos de virtudes e amor à profissão.

Aos **participantes** e seus **familiares**, por contribuírem para este estudo, oportunizando a mim aprendizagens que farão diferença em minha vida e, que contribuirão para o tratamento de indivíduos com Doença Falciforme.

A todos que, de alguma forma, contribuíram para a realização deste trabalho.

RESUMO

A Doença Falciforme é uma alteração hemolítica hereditária do tipo autossômica recessiva com grande variabilidade clínica e importância epidemiológica envolvendo afrodescendentes. As complicações agudas estão relacionadas geralmente a vaso-oclusão, acarretando dores osteomioarticulares e abdominais e comprometimento crônico de múltiplos órgãos e sistemas. Estas complicações envolvem o sistema nervoso central, provocando acidentes vasculares encefálicos ou infartos cerebrais silenciosos. Há evidências de que o efeito cumulativo destas complicações, associado à fatores socioambientais e ao genótipo interferem no desempenho cognitivo, linguístico, pessoal-social e motor, levando a diminuição do rendimento acadêmico em idade escolar e repercutindo na qualidade de vida destes indivíduos. Os objetivos deste trabalho foram: verificar as habilidades do desenvolvimento infantil, com enfoque na linguagem, em pré-escolares com Doença Falciforme sem AVE comprovado em comparação com crianças saudáveis para a doença; verificar a influência dos aspectos motores, pessoais-sociais e cognitivos no desenvolvimento da linguagem; e verificar a influência de fatores socioambientais no desenvolvimento infantil. Trinta e quatro crianças (17 com Doença Falciforme - GDF e 17 saudáveis para a doença - Grupo controle: GC) com idade entre um ano e cinco anos e 11 meses, submeteram-se à avaliação das habilidades motoras, cognitivas, pessoais-sociais, linguísticas e psicolinguísticas por meio da aplicação dos seguintes instrumentos, de acordo com sua faixa etária: Teste de *Screening* do Desenvolvimento de DENVER-II; *Early Language Milestone Scale*; ABFW Teste de Linguagem Infantil – Parte A (fonologia); Teste de Vocabulário por Imagem Peabody; e Teste Ilinoís de Habilidades Psicolinguísticas. As crianças foram pareadas quanto à idade em anos e meses, sexo, nível socioeconômico e afrodescendência. Para análise estatística utilizou-se os Teste de Correlação de Spearman, de Mann-Whitney e de Fisher. O GDF apresentou resultados significativamente inferiores em habilidades de linguagem e psicolinguísticas relacionadas à fonologia, morfossintaxe, semântica, metalinguagem e memória de trabalho auditiva e visual, em relação ao GC. O vocabulário receptivo não apresentou alteração. Os resultados nas habilidades pessoal-social, motora grossa e motora fina-adaptativa demonstraram tendência de desempenho inferior para o GDF e correlação com o desempenho em habilidades de linguagem, indicando a influência dessas áreas no desenvolvimento de habilidades comunicativas. Déficits atencionais foram observados durante a realização das avaliações. Dados como idade no início da produção das primeiras palavras, número de internações, presença em pré-escola, independência em atividades de vida diária, nível socioeconômico e idade na avaliação tiveram correlação com o desempenho nas habilidades do desenvolvimento infantil, vocabulário receptivo, fonologia e habilidades psicolinguísticas, mostrando a influência dos fatores socioambientais no desenvolvimento destas crianças. As alterações observadas neste estudo, associadas às condições de saúde, podem acarretar prejuízos ao longo da vida desses indivíduos, com implicações negativas para o aprendizado escolar, vida profissional e qualidade de vida. Estudos longitudinais são importantes para acompanhar e prevenir os efeitos deletérios das Doenças Falciformes.

Palavras-chave: Anemia Falciforme. Desenvolvimento infantil. Desenvolvimento da linguagem. Avaliação.

ABSTRACT

Child development skills in sickle cell disease: focus on language

The Sickle Cell Disease is an inherited autosomal recessive hemolytic alteration with great clinical variability and epidemiological importance involving african descent. Acute complications are usually related to vascular occlusion, causing musculoskeletal and abdominal pain and chronic involvement of multiple organs and systems. These complications involve the central nervous system, causing strokes or silent cerebral infarcts. There is evidence that the cumulative effect of these complications associated with environmental factors and genotype interfere with cognitive, language, personal-social and motor performance, leading to decreased academic performance at school age and reflecting on the quality of life of these individuals. The objectives of this study were to verify the child development skills, with a focus on language, in preschool children with sickle cell disease without proven stroke compared to healthy children for the disease; verify the influence of motor, personal-social and cognitive aspects on language development; and verify the influence of environmental factors on child development. Thirty-four children (17 with Sickle Cell Disease - SCDG and 17 without the disease - Control Group: CG) with chronological age between one and five years and 11 months, underwent assessment of motor, cognitive, personal-social, linguistic and psycholinguistic skills through the following instruments, according to their age: DENVER-II Developmental Screening Test; Early Language Milestone Scale; ABFW Teste de Linguagem Infantil- Part A (phonology); The Peabody Picture Vocabulary Test; and Illinois Test of Psycholinguistic Abilities. The children were matched for age in years and months, sex, socioeconomic status and african ancestry. It was used the Spearman correlation, Mann-Whitney and Fish tests for the statistical analysis. The SCDG, compared with the CG, showed significantly lower results in language and psycholinguistic skills related to phonology, morphosyntax, semantics, metalanguage, and verbal and visual work memory. The receptive vocabulary doesn't showed alterations. The results in personal-social, gross motor and fine-adaptive motor skills showed tendency to underperform for SCDG and correlation with the performance in language skills, indicating the influence of these areas in the development of communication skills. Attentional deficits were observed during the conduct of evaluations. Data such as age at first words production onset, number of hospitalizations, attendance at pre-school, independence in daily living, socioeconomic status and age at assessment activities were correlated with performance on the child development skills, receptive vocabulary, phonology and psycholinguistic skills, showing the influence of environmental factors in the development of these children. The changes observed in this study, associated with health conditions, can cause damage throughout the life of these individuals, with negative implications for school learning, work and quality of life. Longitudinal studies are important to monitor and prevent the deleterious effects of sickle cell disease.

Keywords: Sickle cell anemia. Child development. Language development. Evaluation.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 -	Comparação das habilidades avaliadas no TSDD-II, em meses, entre o GDF e o GC	55
Tabela 2 -	Resultado das habilidades do TSDD-II do GDF em comparação com o GC	56
Tabela 3 -	Correlação do desempenho entre as habilidades do TSDD-II para o GDC e para o GC	56
Tabela 4 -	Comparação das funções avaliadas na ELMS, em meses, entre o GDF e o GC	57
Tabela 5 -	Resultado das funções da ELMS do GDF em comparação com o GC.....	58
Tabela 6 -	Correlação do desempenho entre as funções da ELMS para o GDF e para o GC	58
Tabela 7 -	Comparação do escore <i>standart</i> , em meses, entre o GDF e o GC.....	59
Tabela 8 -	Classificações obtidas no TVIP do GDF em comparação com o GC.....	59
Tabela 9 -	Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Auditivas do ITPA, quanto ao escore bruto, entre o GDF e o GC	61
Tabela 10 -	Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Auditivas no ITPA , quanto à idade psicolinguística, entre o GDF e o GC	61
Tabela 11 -	Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Visuais no ITPA, quanto ao escore bruto, entre o GDF e o GC	62
Tabela 12 -	Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Visuais no ITPA, quanto à idade psicolinguística, entre o GDF e o GC	63
Tabela 13 -	Comparação dos subtestes Closures Gramatical e Combinação de Sons no ITPA, quanto ao escore bruto, entre o GDF e o GC	63

Tabela 14 -	Comparação dos subtestes Closures Gramatical e Combinação de Sons no ITPA, quanto à idade psicolinguística, entre o GDF e o GC.....	64
Tabela 15 -	Correlação do desempenho entre os subtestes do ITPA para o GDF e para o GC.....	65
Tabela 16 -	Correlação do desempenho entre a linguagem do TSDD-II e as demais avaliações para o GDF e para o GC.....	66
Tabela 17 -	Correlação do desempenho entre o TVIP e as demais avaliações de linguagem para o GDF e para o GC.....	67
Tabela 18 -	Correlação do desempenho entre a avaliação fonológica e os subtestes auditivos do ITPA para o GDF.....	68
Tabela 19 -	Correlação entre o número de interações e o desempenho nas avaliações, para o GDF e para o GC.....	70
Tabela 20 -	Correlação entre a idade de início da produção das primeiras palavras e o desempenho das crianças nas avaliações de linguagem	72
Tabela 21 -	Correlação entre a frequência em pré-escola e o desempenho nas avaliações do desenvolvimento infantil para o GDF e para o GC.....	74
Tabela 22 -	Correlação entre independência em atividade de vida diária e o desempenho nas avaliações para o GDF.....	76
Tabela 23 -	Correlação entre a idade das crianças e as avaliações do desenvolvimento infantil.....	77
Tabela 24 -	Correlação do nível socioeconômico com as avaliações do desenvolvimento infantil.....	78
Tabela 25 -	Correlação entre os dados obtidos em prontuário ou por meio de entrevista.....	79

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	11
2	REVISÃO DE LITERATURA	15
2.1	DOENÇA FALCIFORME: FISIOLOGIA, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO	17
2.2	DOENÇA FALCIFORME E AVEs: MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	23
3	PROPOSIÇÃO	37
4	CASUÍSTICA E MÉTODOS	41
4.1	CASUÍSTICA	43
4.2	MÉTODOS.....	44
4.2.1	Aspectos éticos	44
4.2.2	Procedimentos clínicos	45
4.3	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	49
5	RESULTADOS.....	53
5.1	CORRELAÇÃO DAS AVALIAÇÕES ENTRE OS GRUPOS E ENTRE OS TESTES.....	55
5.2	CORRELAÇÃO ENTRE O HISTÓRICO DAS CRIANÇAS E AS AVALIAÇÕES	68
6	DISCUSSÃO	81
7	CONCLUSÃO	103
	REFERÊNCIAS	107
	APÊNDICES	117
	ANEXOS	123

1 INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

A Anemia Falciforme é a forma homozigótica da Doença Falciforme e tem um caráter epidemiológico impactante no Brasil e no mundo, por se tratar de uma doença hemolítica crônica muito grave. Em seu tratamento é indicada uma abordagem terapêutica interdisciplinar em saúde, proporcionando assistências aos indivíduos e melhor qualidade de vida (VAZ; PINTO, 2011).

A Doença Falciforme é recessiva hereditária, por mutação no cromossomo 11, que afeta afrodescendentes e apresenta grande variabilidade clínica. Suas principais manifestações estão relacionadas à vaso-oclusão, alteração esplênica, síndrome torácica aguda, vasculopatia cutânea (úlceras crônicas), priapismo, acidente vascular encefálico (AVE) e sequestro de glóbulos vermelhos agudo ou crônico (DI NUZZO; FONSECA, 2004; OGUNFOWORA; OLANREWaju; AKENZUA, 2005; ARAÚJO, 2007; BERKELHAMMER et al., 2007; OLIVEIRA et al., 2008).

Suas complicações neurológicas podem ser causadas por AVE, ataques isquêmicos transitórios ou infartos cerebrais silenciosos (SCHATZ; MCCLELLAN, 2006; TARAZI et al., 2007; BRANDOW; BROUSSEAU; PANEPINTO, 2009; REES; WILLIAMS; GLADWIN, 2010; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014). A consequência do efeito cumulativo destas complicações caracteriza-se por alterações no desempenho cognitivo, linguístico, pessoal-social e motor fino, levando a diminuição do rendimento acadêmico ou abandono escolar, que repercutirão na possibilidade destes indivíduos obterem melhor inserção no mercado de trabalho, além do resultante sofrimento psicoafetivo (DAVIS et al., 1997; SCHATZ, 2003; BERKELHAMMER et al., 2007; SCHATZ; ROBERTS, 2007; TARAZI et al., 2007; BRANDOW; BROUSSEAU; PANEPINTO, 2009; BOULET et al., 2010; NUNEST et al., 2010; HIJMANS et al., 2011; KNIGHT-MADDEN et al., 2011; SANTOS, 2013; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014).

Devido às complicações biomédicas e aspectos socioeconômicos, crianças com Doença Falciforme são de alto risco para problemas neuropsicológicos, tais como cognitivos, emocionais, sociais ou comportamentais (WILLS et al., 2010). Entretanto, apesar dos efeitos da Doença Falciforme começarem na infância, a maioria dos estudos concentram-se em crianças em idade escolar (SCHATZ, 2003; OGUNFOWORA; OLANREWaju; AKENZUA, 2005; DAY; CHISMAR, 2006; BERKELHAMMER et al., 2007; SCHATZ;

ROBERT, 2007; TARAZI et al., 2007; WANG, 2007; SCHATZ et al., 2009; HIJMANS et al., 2011; KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

Poucos estudos caracterizam o perfil comunicativo de crianças em idade pré-escolar com Doença Falciforme, sem AVE comprovado por neuroimagem. No Brasil os estudos voltados para o desenvolvimento de crianças com a doença estão relacionados a avaliações na presença dos AVEs.

Devido ao risco destas crianças apresentarem defasagens em habilidades neurocognitivas, principalmente com o aumento da idade, torna-se de extrema relevância o conhecimento das consequências desta doença crônica que, associada aos fatores socioambientais e genéticos, podem trazer para o desenvolvimento de linguagem.

A inserção dos indivíduos com Doença Falciforme na sociedade, bem como a melhor adesão ao tratamento, também dependem do conhecimento da população sobre a doença e suas complicações, as suas limitações, a importância do diagnóstico precoce e como minimizar a exclusão promovida pelo não conhecimento da doença (BRASIL, 2009).

Desta forma, os objetivos deste trabalho foram: verificar as habilidades do desenvolvimento infantil, com enfoque na linguagem, em pré-escolares com Doença Falciforme sem AVE comprovado em comparação com crianças saudáveis para a doença; verificar a influência dos aspectos motores, pessoais-sociais e cognitivos no desenvolvimento da linguagem; e verificar a influência de fatores socioambientais no desenvolvimento infantil.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 DOENÇA FALCIFORME: FISIOLOGIA, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

A Anemia Falciforme é a alteração genética mais comum no mundo e no nosso país (BRASIL, 2007; WANG, 2007; BRASIL, 2008; BOULET et al., 2010; MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014). Faz parte de um grupo de hemoglobinopatias herdadas, de elevada importância clínica e epidemiológica, por se tratar de uma doença hemolítica crônica muito grave. Ocorre devido a uma mutação no cromossomo 11 que resulta na substituição do ácido glutâmico pela valina na cadeia Beta da globina, dando origem à hemoglobina S (HbS), que em condições de deficiência de oxigênio, assume a forma de foice (STEINBERG, 1984; DI NUZZO; FONSECA, 2004).

A Doença Falciforme é uma doença recessiva hereditária, que afeta afrodescendentes, mas também populações originárias da Índia, Arábia Saudita e países mediterrâneos (HOGAN et al., 2006; BRASIL, 2009). Ocorre em indivíduos homozigotos para a HbS (Anemia Falciforme) e em combinação com outras hemoglobinas (Hbs) anormais: Hb C (SC), D (SD) e E (SE), β^+ talassemia e β^0 talassemia (BRASIL, 2002; DI NUZZO; FONSECA, 2004; DAY; CHISMARK, 2006; BRASIL, 2008; BRASIL, 2009; KNIGHT-MADDEN et al., 2011) com grande variabilidade clínica. Se o indivíduo nascer com somente um gene da mutação, ele terá o traço falciforme e não precisará de tratamento especializado por raramente apresentar os sintomas da doença (HOGAN et al., 2006; ARAÚJO, 2007; BRASIL, 2008; KNIGHT-MADDEN et al., 2011), entretanto, deverá ter conhecimento desta informação e saber que, se tiver filhos com outro portador de traço falciforme, poderá gerar filhos com a Doença Falciforme, ou com o traço falciforme ou ainda, sem nenhum dos dois (BRASIL, 2007).

Os tipos HbSS, HbSC e Hb β são considerados um problema de saúde pública no Brasil (BACKES et al., 2005). A Organização Mundial da Saúde estima que por ano nasçam 300 mil crianças com Doença Falciforme (BRASIL, 2009). No Brasil, dentre os recém-nascidos vivos, nascem aproximadamente 3.500 crianças com alguma Doença Falciforme e 200.000 com o traço falciforme (ARAÚJO, 2007; BRASIL, 2007, 2009). Quanto ao perfil racial destes indivíduos, no Brasil torna-se difícil traçar essa caracterização devido ao alto grau de miscigenação (MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010).

Segundo dados do Ministério da Saúde (BRASIL, 2007) as prevalências referentes à doença em diferentes regiões brasileiras são dependentes da concentração da população afrodescendente. Pela miscigenação, esta doença, principalmente o traço (heterozigose) é encontrado tanto em negros quanto pardos e brancos (MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010). Sua frequência é maior nas regiões sudeste e nordeste, não apresentando relação quanto ao sexo, atingindo em média uma em cada cinco mil nascidos vivos (BRASIL, 2007).

Das formas da Doença Falciforme, as mais frequentes são a Anemia Falciforme (HbS), a hemoglobinopatia SC e a HbS β - talassemia. Embora mais de 700 hemoglobinas variantes tenham sido descritas, a forma homozigótica para HbS apresenta expressão clínica mais evidente; no entanto, formas heterozigóticas como a HbSC também representam um problema de saúde pública (BACKES et al., 2005).

A produção alterada da Hb ocorre devido a um defeito estrutural da cadeia Beta da Hb. As hemácias tomam a forma de foice e tornam-se rígidas, ao invés de serem redondas. Desta forma, apresentam dificuldade de passar pelos vasos sanguíneos que levam o sangue aos órgãos, acarretando vaso-oclusão, redução do fluxo sanguíneo nos capilares, e com isso, estase venosa e hipóxia, o que resulta em crises dolorosas agudas e lesão tecidual orgânica crônica e progressiva, principalmente nos ossos (BRASIL, 2002; DAY; CHISMARK, 2006; SCHATZ; MCCLELLAN, 2006; BRASIL, 2007, 2009; REES; WILLIAMS; GLADWIN, 2010; KNIGHT-MADDEN et al., 2011; TALAHMA; STRBIAN; SUNDARARAJAN, 2014). A Hb anormal também facilita a formação de substâncias tóxicas nas células, causando alterações em suas membranas e então, a adesão das células umas nas outras, em outras células sanguíneas e nas paredes dos vasos sanguíneos. Com isso, há o desencadeamento de processos inflamatórios, ativação da coagulação, hipóxia, isquemia, infarto local e diminuição da sobrevivência da hemácia. Essas alterações podem afetar qualquer órgão do corpo (WANG, 2007; MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010; REES; WILLIAMS; GLADWIN, 2010; KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

As alterações na produção da Hb, chamadas também de hemoglobinopatias, são diagnosticadas pela Triagem Neonatal, conhecida como Teste do Pezinho, desde 2001 pela portaria número 822/01 do Ministério da Saúde (BRASIL, 2002, 2007). Os sintomas clínicos da Doença Falciforme podem aparecer no primeiro ano de vida e por isso, é importante que seu diagnóstico seja precoce, de preferência antes dos quatro meses de vida (BRASIL, 2002, 2009). Geralmente os primeiros sintomas começam a aparecer entre o quarto e sexto mês de

vida e são identificados por irritação da criança, choro contínuo e falta de apetite. Provoca inchaço nas mãos e nos pés, rigidez e dor nas articulações, além das crises dolorosas iniciadas posteriormente (DI NUZZO; FONSECA, 2004; DINIZ; GUEDES; TRIVELINO, 2005; BRASIL, 2007; REES; WILLIAMS; GLADWIN, 2010).

Dentre as manifestações clínicas da doença, são citadas: vaso-oclusão, necrose avascular da medula óssea (crises álgicas/dactilite/necrose da cabeça do fêmur), filtração esplênica alterada (aumento do risco de infecções por germes encapsulados), fibrose esplênica progressiva, osteomielite, síndrome torácica aguda, vasculopatia cutânea (úlceras crônicas), priapismo, retinopatias proliferativas, AVE, acometimento renal (tubulopatia/insuficiência renal crônica), sequestro de glóbulos vermelhos (agudo ou crônico), crescimento e desenvolvimento puberal atrasados, hemólise, anemia (Hb entre seis e nove g/100 ml), hiperbilirrubinemia, icterícia, pigmento biliar, expansão da medula óssea e crise de aplasia induzida pelo parvovírus humano B19 (DI NUZZO; FONSECA, 2004; OGUNFOWORA; OLANREWAJU; AKENZUA, 2005; ARAÚJO, 2007; BERKELHAMMER et al., 2007; OLIVEIRA et al., 2008).

Qualquer infecção bacteriana nos indivíduos com Doença Falciforme pode evoluir para sepse, muitas vezes levando a morte se não for identificada e tratada precocemente. Isso ocorre pela redução ou ausência de função esplênica. A hepatite é uma das causas de doença hepática nestes indivíduos, principalmente devido à transfusão sanguínea. A dor abdominal normalmente é causada pela vaso-oclusão. Estes indivíduos também são mais susceptíveis a infecções do trato urinário, principalmente as gestantes e mulheres de uma forma em geral (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

Nos indivíduos com distúrbios sistêmicos podem estar presentes também alterações bucais, tais como: palidez na mucosa, língua descorada e despapilada, atraso da erupção dentária, hipomaturação e hipomineralização em esmalte e dentina, periodontite, cárie dentária, neuropatia do nervo mentoniano, dor orofacial, osteomielite e, necrose pulpar assintomática (ROSA; MAGALHÃES, 2002; DEMIRBAŞ KAYA; AKTENER; UNSAL, 2004; HOSNI et al., 2008; MENDES et al., 2011; RODRIGUES; MENEZES; LUNA, 2013). Desta forma, o cirurgião dentista, bem como o odontopediatra, podem desempenhar um papel importante na prevenção das complicações e na melhoria da qualidade de vida destes indivíduos (RODRIGUES; MENEZES; LUNA, 2013).

Em idade pré-escolar, as complicações de maior importância estão relacionadas a crises de dores, AVEs, alterações esplênicas e infecções bacterianas. O fígado auxilia o corpo

no combate à infecções e nas crianças pequenas pode ocorrer o sequestro esplênico agudo (acúmulo de sangue no fígado) que leva a morte se não tratado rapidamente. As crises de dores podem durar dias, ocorrer em qualquer osso ou no abdome e estarem associadas a infecções, mudanças na temperatura ambiente, excesso de exercícios e desidratação (KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

Nos Estados Unidos, Boulet et al. (2010) verificaram que das crianças com afrodescendência, as que apresentavam Doença Falciforme eram mais afetadas por problemas médicos e alterações no desenvolvimento, necessitando de tratamentos de saúde. Os problemas de saúde mais verificados foram anemia (13,7%), asma (5,3%), rinite alérgica (12,5%), alergias respiratórias em geral (11,4%), alergias alimentares/digestivas (5%), alergias de contato (2,8%), colites e diarreias frequentes (2,8%), enxaquecas e dores de cabeça frequentes (18,8%), três ou mais infecções de ouvido (9,2%). A otite média aguda pode ocorrer com frequência, tendo como principal etiologia o pneumococo (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

Um estudo brasileiro (MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010) verificou que a principal causa de atendimento médico e internação foi a crise dolorosa, febril (11,4%) ou afebril (25,2%). Outros sintomas que também levaram à internações foram: infecções (31%); infecção do trato urinário (4,7%); tratamento cirúrgico (3,6%); sequestro esplênico (3,2%); complicações hepáticas (3,2%); priapismo (1,2%); AVE (1,1%); e complicações osteoarticulares (1,1%). Outro estudo brasileiro (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005) verificou que as internações concentravam-se em faixas etárias jovens, entretanto, o tempo de internação era maior entre os adultos.

Embora a literatura refira que o tipo traga maior impacto para a saúde dos indivíduos com Doença Falciforme (GUEGUEN et al., 2014; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014), Tarazi et al. (2007) não verificaram diferença significativa no número de episódios de dores e de internação entre as crianças com HbSS e HbSC/Hb β^+ , apesar de ter sido observado uma tendência para maior número de hospitalizações em HbSS. Os níveis de Hb das crianças com HbSS estiveram significativamente inferiores.

Com relação ao impacto da Doença Falciforme na saúde, Boulet et al. (2010) descreveram: habilidades limitadas para andar, correr ou brincar (6%); uso de medicação por prescrição médica por mais de três meses (31%); e condições de saúde prejudicadas (13,3%). Quanto ao uso de serviços de saúde e educacional especializado foi reportado: médico especialista (23%); consultas com profissionais da saúde mental (11,6%); consultas com

terapeutas (8,8%); consultas com oftalmologistas (23%); mais de uma consulta em departamentos de emergência (23,4%); procedimentos médicos ou cirúrgicos (4,8%); e atendimento em educação especial ou em serviços de intervenção precoce (13,2%).

O tratamento da Doença Falciforme deve ser iniciado o mais cedo possível e visa proporcionar ao indivíduo uma vida com qualidade, já que é uma doença incurável (BACKES et al., 2005; BRASIL, 2007, 2009). É realizado por meio de transfusões de eritrócitos contendo Hb A, focalização isoelétrica ou cromatográfica líquida de alta performance. A profilaxia de complicações da doença permite a evolução desses indivíduos em condições menos desfavoráveis e para isso, é importante o diagnóstico neonatal, programas de educação para a família com acompanhamento ambulatorial regular, profilaxia medicamentosa com penicilina, vacinação contra pneumococos e *Haemophilus influenzae* tipo b nas idades apropriadas e identificação precoce e tratamento apropriado dos episódios febris, considerando-os potenciais eventos sépticos (DI NUZZO; FONSECA, 2004; ANGULO, 2007; VERDUZCO; NATHAN, 2009; KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

Entretanto, a profilaxia com uso de penicilina pode não ser suficiente para evitar infecções graves decorrentes da não adesão ao tratamento, da resistência pneumocócica à penicilina, ou da possibilidade de infecções por outros organismos encapsulados (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

O indicado é penicilina oral, diariamente e de 12 em 12 horas, de 125 mg em crianças menores de dois anos e de 250 mg em maiores de dois anos. Penicilina benzatina a cada 21 dias de 300.000 UI em crianças com menos de 10 Kg, de 600.000 UI em crianças de 10 a 27 Kg e de 1200.000 UI em crianças com mais de 27 Kg. Em indivíduos alérgicos à penicilina é indicado o uso de eritromicina, entretanto, também há a indicação do uso de amoxicilina para crianças com episódio febril (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

O tratamento do AVE agudo é realizado por meio de oxigenioterapia, controles de pressão arterial, desidratação, hipotermia, hiperglicemia, suporte respiratório e transfusão de eritrócitos com Hb A para reduzir a anemia, a viscosidade e a concentração de Hb S (ANGULO, 2007; VERDUZCO; NATHAN, 2009). A profilaxia e o tratamento definitivo para a maioria das complicações do sistema nervoso central ainda não foram corretamente determinados (WANG, 2007).

O acompanhamento ambulatorial rigoroso dos indivíduos com Doença Falciforme é importante e fundamental e deve ser priorizado nos serviços de saúde (DI NUZZO;

FONSECA, 2004). Os pacientes devem ser acompanhados por toda a vida por uma equipe treinada no tratamento da Doença Falciforme, que oriente a família e o paciente a descobrir rapidamente os sinais de gravidade da doença e a tratar e prevenir adequadamente as crises e infecções graves. A equipe deve ser formada por médicos, enfermeiros, assistentes sociais, nutricionistas, psicólogos, dentistas, dentre outros profissionais a fim de acompanhar o desenvolvimento e crescimento das crianças (ARAÚJO, 2007; BRASIL, 2007).

A dificuldade de acesso ao tratamento pode gerar descontinuidade do cuidado, perda de vínculo com o profissional da saúde, baixa satisfação das pessoas com a doença e assim, consequências desfavoráveis ao tratamento (BRASIL, 2009). O estudo brasileiro de Soares et al. (2014) verificou que as crianças e familiares com Doença Falciforme geralmente não comparecem aos agendamentos médicos.

Boulet et al. (2010) investigaram as barreiras encontradas para os cuidados à saúde, pelos familiares e indivíduos com Doença Falciforme. Dentre elas foram citados: dificuldade de acesso ao telefone (7,5%); dificuldade em chegar no compromisso médico no horário (10,5%); espera longa no consultório médico (8,7%); falta de transporte (7,6%); e dificuldade em custear os medicamentos (6,2%).

Por outro lado, Wills et al. (2010) afirmaram ser comum que as famílias que não comparecem aos atendimentos, não agendem exames, além do fato de que endereços e telefones são mudados constantemente, dificultando o contato da equipe que realiza o tratamento.

Em relação à essas barreiras para o cuidado da saúde e visando o melhor gerenciamento do tratamento, até mesmo pelo paciente, Anderson et al. (2013) verificaram a possibilidade de se usar mensagens de texto de celular como tecnologia para a comunicação entre as instituições de tratamento e o paciente e seus familiares, uma vez que todos os pacientes entrevistados a respeito referiram preferir receber lembretes de seus agendamentos por celular. Segundo Jacob et al. (2013), o uso da tecnologia wireless pode facilitar a triagem, a gestão rápida da dor e sintomas, a prevenção ou redução de complicações relacionadas com a Doença Falciforme, o encaminhamento mais eficiente para tratamentos, além de possibilitar a educação oportuna aos pacientes e oferecer apoio psicossocial em crianças e adolescentes com a doença.

2.2 DOENÇA FALCIFORME E AVEs: MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A Anemia Falciforme, ou seja o homozigoto da Hb S, é causa mais comum de AVE na infância (ANGULO, 2007). Um dos fatores precipitantes dos AVEs, principalmente o isquêmico, é a meningite, que está relacionada a alta taxa de mortalidade em indivíduos com Anemia Falciforme (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

Na Doença Falciforme, o ciclo vicioso entre hipoxemia e deformação das hemácias leva à algumas complicações, dentre elas o AVE (MOREIRA, 2007). Os fatores de risco para sua ocorrência nesses indivíduos são: idade entre dois e oito anos devido ao fluxo cerebral elevado; ter irmão com Doença Falciforme com AVE; apresentar isquemia cerebral silente; ter apresentado ataque isquêmico transitório; infecção pelo parvovírus humano B19; meningite bacteriana; síndrome torácica aguda recorrente com hipoxemia grave; hipoxemia noturna, com ou sem apneia no sono; anemia aguda, com queda da Hb de mais de dois g/dl do valor basal; convulsões repetidas; dactilite (inchaço em pés e mãos) antes de um ano de idade; disfunção ou infarto esplênico com um ano de idade; priapismo (ereção peniana por horas sem estimulação física ou psicológica); hipertensão sistólica; e sinais de disfunção neuropsicológica (desempenho escolar baixo, incapacidade para realizar atividades manuais finas e baixo desempenho em testes de atenção) (ANGULO, 2007).

Frente a tais fatores de risco para AVE, há indicação de que toda criança aos dois ou três anos com Doença Falciforme deva ser avaliada, com reavaliação anual e, aos sete anos deve ser realizado um estudo neuropsicológico (ANGULO, 2007).

As disfunções neurológicas são as manifestações mais devastadoras da Doença Falciforme, pois acarretam impacto na vida da criança, na aprendizagem escolar e limita a escolha profissional (SCHATZ et al., 2002; DAY; CHISMARKM, 2006). A etiologia das complicações neuropsicológicas nestes indivíduos não está muito clara, pois devem ser considerados também os fatores sociais e ambientais, bem como as consequências de uma doença crônica com internações recorrentes (SCHATZ; FINKE; ROBERTS, 2004; SCHATZ; ROBERT, 2007; TARAZI et al., 2007).

Devido às limitações nas avaliações de neuroimagem há a dificuldade em diferenciar crianças com sinais de AVE, AVE silencioso ou sem AVE (BERKELHAMMER et al., 2007). Os AVEs são causados pela diminuição do fluxo sanguíneo decorrente de isquemia. Os acidentes isquêmicos transientes são episódios breves de disfunção neurológica devido à

isquemia cerebral focal com duração de sintomas clínicos de até uma hora e sem evidência neurológica ou neuroradiográfica. Os AVEs silenciosos apresentam evidências radiológicas ou funcionais na ausência de sinais e sintomas neurológicos (DAY; CHISMARK, 2006; WANG, 2007).

Embora o AVE ocorra em uma a cada 10 crianças com HbSS, AVEs silenciosos são ainda mais frequentes, trazendo reflexos relevantes para o funcionamento neuropsicológico (WANG, 2007). O risco para a ocorrência de AVEs é maior durante a primeira década de vida (TALAHMA; STRBIAN; SUNDARARAJAN, 2014; THUST; BURKE; SIDDIQUI, 2014), podendo ocorrer em aproximadamente em 8% das crianças, já os AVEs silenciosos, decorrentes das alterações em vasos pequenos, podem atingir 27% e não ter manifestações físicas, mas comprometer habilidades cognitivas (KNIGHT-MADDEN et al., 2011). Diferentes genótipos na Doença Falciforme são considerados um dos fatores preditores de diferentes níveis de risco neurológico (HOGAN et al., 2006; SCHATZ; MCCLELLAN, 2006; GUEGUEN et al., 2014).

Vários estudos tem mostrado que o AVE nestes indivíduos acarreta prejuízos cognitivos verificados por pobre desempenho em testes de quociente intelectual (QI), habilidades cristalizadas, memória de trabalho, atenção, velocidade de processamento e em tarefas que requerem funções executivas, tais como organização, planejamento, processamento sequencial, inibição, monitoramento de respostas, tomada de decisão, julgamento, flexibilidade mental e memória de trabalho (SCHATZ et al., 2002; HOGAN et al., 2006; ANGULO, 2007; BERKELHAMMER et al., 2007; MCCAULEY; PEDROZA, 2010; WILLS et al., 2010; HIJMANS et al., 2011; BERG; EDWARDS; KING, 2012; MONTANARO et al., 2013). Alterações em habilidades sensório-motoras foram relacionadas ao histórico de AVE (RUFFIEUX et al., 2013). Os AVEs silenciosos também são a causa de alterações neurocognitivas e fator de risco para AVEs subsequentes (SCHATZ; MCCLELLAN, 2006; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014). A lesão isquêmica "silenciosa" ou "infarto silencioso" pode causar várias deficiências neurocognitivas e afetar os lobos frontais causando déficits de atenção, dificuldades ou defasagens nas habilidades executivas e na memória de curto e longo prazo (ANGULO, 2007).

Os déficits em habilidades cognitivas de uma forma geral, em habilidades cristalizadas, em memória de trabalho e velocidade de processamento podem estar relacionados à severidade da doença. Porém, as condições socioeconômicas deste indivíduos também foram descritas como um fator que reflete em algumas habilidades, como o

desenvolvimento cognitivo geral e a memória de trabalho (SCHATZ; FINKE; ROBERTS, 2004).

O QI desses indivíduos varia com o grau do comprometimento neurológico e pesquisas tem demonstrado desempenho prejudicado em provas de QI verbal, de execução e total em crianças com AVE ou AVE silencioso quando comparadas àquelas sem AVE (DAY; CHISMARK, 2006; BERKELHAMMER et al., 2007; MCCAULEY; PEDROZA, 2010). Berkelhammer et al. (2007) verificaram desempenho cognitivo prejudicado quando o AVE ocorreu em região cortical esquerda.

Oliveira et al. (2008) observaram ocorrência de AVE após os quatro anos em crianças com Doença Falciforme e até o evento, havia indícios de desenvolvimento neuropsicomotor aparentemente adequado. Na época da avaliação do estudo, os indivíduos (10 a 14 anos) apresentaram déficits motores, intelectuais, visuais e afasia.

Entretanto, estudos tem apontado também prejuízos cognitivos em crianças com Doença Falciforme sem AVE, principalmente quando comparadas com crianças saudáveis (SCHATZ et al., 2002; DAY; CHISMARK, 2006). Há diferença no desempenho em teste de QI verbal, de execução e total de crianças com Doença Falciforme sem alteração em exame de neuroimagem quando comparadas com crianças saudáveis (BERKELHAMMER et al., 2007). Em um estudo italiano (MONTANARO et al., 2013), foi relatado pior desempenho em avaliação de QI verbal, indicando alterações de linguagem e verbais em crianças com a doença. Há indícios de que ocorre menor prejuízo nas funções cognitivas de crianças com Doença Falciforme na ausência de AVEs do que quando analisado na presença desses eventos (SCHATZ et al., 2002).

Alterações neurocognitivas também foram observadas em adultos com Doença Falciforme e sem histórico de AVE, mostrando que a anemia esteve associada com um declínio cognitivo com o aumento da idade. A alteração neurocognitiva pode ser secundária a hipoxemia cerebral não detectada por meio de exames por imagem padrão. Escores de QI diferentes dos observados em adultos sem a doença também foram observados, assim como diferença em habilidades como memória, linguagem, aprendizagem, atenção e funções executivas (VICHINSKY et al., 2010).

Exames como o *Doppler* Transcraniano (ultrassonografia), que medem a velocidade do fluxo sanguíneo cerebral, podem indicar alterações neurológicas precocemente, além de também indicar problemas neurocognitivos precocemente, considerando a associação entre as

alterações no desenvolvimento neurológico e os déficits cognitivos (SANCHEZ; SCHATZ; ROBERTS, 2010).

A verificação dos efeitos da velocidade do fluxo sanguíneo em crianças pode clarear a relação entre alterações cerebrais e o funcionamento cognitivo, uma vez que existem estudos mostrando que a velocidade do fluxo sanguíneo aumentada influencia no desenvolvimento cognitivo, porém o que não está claro é o quão cedo começam a aparecer os prejuízos nestas habilidades. Desta forma, a detecção de déficits cognitivos antes da ocorrência de um AVE e até mesmo tratamentos preventivos para os AVEs trariam maiores indícios de como ocorre a progressão natural da doença e de como as alterações na velocidade do fluxo sanguíneo influenciam no funcionamento cognitivo (SANCHEZ; SCHATZ; ROBERTS, 2010).

Ao ser constatado QI dentro dos parâmetros de normalidade para as crianças com Doença Falciforme em comparação a crianças sem a doença, também foi verificada diferença de aproximadamente um desvio padrão abaixo. Este achado pode estar relacionado à redução da capacidade das Hb de transportar oxigênio (baixo nível de saturação de oxigênio), mesmo na ausência de alterações estruturais cerebrais. Ou seja, alterações intelectuais em crianças com Doença Falciforme podem ser resultado de uma deficiência crônica de transporte de oxigênio para o cérebro e não somente estar associado a AVEs, que nem sempre são detectados em exames de neuroimagem (HOGAN et al., 2006).

Frente a esses dados, verifica-se que não há um consenso na literatura a respeito das características neurocognitivas típicas de indivíduos com Doença Falciforme, embora existam estudos mostrando alterações cognitivas em crianças de alto risco com a doença (HbSS e HbS β^0), de acordo com o genótipo (SANCHEZ; SCHATZ; ROBERTS, 2010). Avaliações de habilidades cognitivas específicas, como funções executivas e habilidades atencionais, podem ter maior sensibilidade para detectar as consequências cognitivas do que medidas de QI (SCHATZ et al., 2002).

Alterações atencionais, em memória de trabalho, funções executivas, visuo-espaciais e motoras também estão relacionadas à presença e severidade do comprometimento cerebral (ANGULO, 2007; BERKELHAMMER et al., 2007; HIJMANS et al., 2011). Há descrição de que lesões difusas acarretaram prejuízos em habilidades espaciais e que independentemente da lateralização da lesão, ocorreram alterações em habilidades motoras (BERKELHAMMER et al., 2007).

Em um estudo realizado nos Estados Unidos (BOULET et al., 2010) foi verificado, quanto às alterações no desenvolvimento em crianças com afrodescendência e Doença Falciforme: déficit de atenção e hiperatividade (8,6%); transtornos de aprendizagem (17,6%); deficiência intelectual (2,7%); dificuldades auditivas (8,8%) e visuais (4,8%); e outros atrasos desenvolvimentais (7,2%). Estas alterações podem estar relacionadas os AVE silenciosos, às alterações na circulação sanguínea do sistema venoso coclear, nos casos de dificuldade auditiva e, oclusão dos pequenos vasos sanguíneos ao redor da retina.

Em avaliação neuropsicológica, crianças com Doença Falciforme obtiveram escores inferiores em testes de memória de trabalho e visuo-espacial e, apresentaram déficits sutis em atenção sustentada e planejamento, quando comparadas à crianças sem a doença. Entretanto, não foram encontradas diferenças significativas em termos de inibição da resposta e da memória de trabalho auditiva (HIJMANS et al., 2011).

Alterações atencionais foram relacionadas à baixos níveis de Hb fetal, histórico de AVE e eletroencefalograma alterado (RUFFIEUX et al., 2013). Embora haja um consenso na literatura a respeito dos déficits em atenção e concentração em crianças com Doença Falciforme, há a necessidade de estudos que verifiquem o uso de fármacos no tratamento de sequelas cognitivas decorrentes desta doença crônica (DALY et al., 2012).

Medicação estimulante pode proporcionar uma intervenção eficaz para algumas crianças com Doença Falciforme e complicações cerebrovasculares quanto ao controle da atenção. A comparação do desempenho cognitivo de crianças com Doença Falciforme, déficits atencionais e medicadas com metilfenidato e com placebo, demonstrou melhoras em memória auditiva e controle inibitório, mas o mesmo não ocorreu para as funções executivas. O aprendizado e a retomada de informações verbais também teve efeito positivo do tratamento, demonstrando que a aprendizagem e a memória, habilidades que geralmente estão comprometidas nessas crianças, podem ser melhoradas com o uso desta droga. Embora com esses resultados positivos, não houve melhora para a atenção sustentada, o que pode estar relacionado à dosagem da medicação administrada ou até mesmo ao fato de que o metilfenidato não seja o melhor tratamento medicamentoso para todas as crianças. Entretanto, houve relatos da escola e familiares de melhoras comportamentais para a atenção sustentada (DALY et al., 2012).

Quanto à memória especificamente, foi verificado que essas crianças, principalmente as que apresentam alterações neurológicas mais severas decorrentes de AVE ou AVE silencioso, apresentaram pior desempenho em tarefa de memória prospectiva do que quando

comparadas à crianças sem a Doença Falciforme. Quanto à memória retrospectiva, a comparação de crianças com a doença sem AVE comprovado e indivíduos sem a Doença Falciforme demonstrou diferença de desempenho, o que pode ser explicado pela possível ocorrência de eventos microvasculares deletérios não detectáveis pelas técnicas de ressonância magnética convencional (MCCAULEY; PEDROZA, 2010). Piores déficits em memória foi relacionado a alterações no *Doppler* transcraniano (RUFFIEUX et al., 2013).

A respeito das habilidades neuropsicológicas de crianças sem histórico de AVE especificamente em idade escolar, há relato de que as habilidades de atenção e memória operacional sejam melhores desenvolvidas do que os aspectos visuoespaciais/visuo-espaciais, visuomotor/motores e de linguagem (TARAZI et al., 2007).

Quanto ao desempenho em atividades envolvendo funções executivas, há relatos de baixo desempenho entre as crianças com a doença (BERG; EDWARDS; KING, 2012). Crianças em idade pré-escolar de maior risco neurológico (HbSS e HbS β^0) podem demonstrar maior dificuldade, principalmente na atividade de memória de trabalho. Este dado revela prejuízos cognitivos precoces relacionados à severidade da doença e leva a reflexão da influência negativa da defasagem em memória de trabalho para o funcionamento de outras habilidades cognitivas, como a compreensão da linguagem e a resolução de problemas. Outro aspecto a ser levado em consideração é a possível relação entre o déficit na memória de trabalho em crianças pequenas e quadros de AVEs silenciosos (SCHATZ; ROBERT, 2007).

Funções executivas e habilidades atencionais podem estar mais defasadas em crianças com Doença Falciforme, em comparação com crianças controle, do que a memória e habilidades sensório-motoras. As funções executivas podem estar piores em crianças com anemia severa, com menores níveis de Hb fetal e com histórico de AVE (RUFFIEUX et al., 2013).

As implicações das alterações nas funções executivas estão relacionadas à relatos de esquecimento, distraibilidade, desorganização, inflexibilidade ou dependência grande de uma rotina, lentidão para completar uma atividade e dificuldade em multitarefas ou realizar cópia sob pressão quanto ao tempo de execução (WILLS et al., 2010).

As alterações da linguagem nessas crianças parecem estar mais relacionadas com o grau e região da alteração neurológica relacionada ao AVE. Além disso, os efeitos cumulativos da alteração fisiológica secundária à doença hematológica crônica, pode resultar

em prejuízos no desenvolvimento da linguagem como por exemplo, déficits no processamento auditivo de informações (BERKELHAMMER et al., 2007).

Habilidades receptivas e expressivas de crianças com a Doença Falciforme foram descritas como afetadas, dentre elas: aquisição e desenvolvimento fonológico, aspectos morfossintáticos (dificuldade em produzir e compreender frases), dificuldade na compreensão e execução de ordens (DAVIS et al., 1997). Entretanto, alterações em vocabulário receptivo e expressivo não foram observados por muitos estudos (DAVIS et al., 1997; SANCHEZ; SCHATZ; ROBERTS, 2010; WILLS et al., 2010).

A literatura descreve que crianças em idade escolar com Doença Falciforme de baixo risco obtiveram desempenho em avaliações de linguagem próximas ao de crianças sem a doença, entretanto, as crianças do grupo de alto risco demonstraram defasagem no processamento da linguagem quanto aos aspectos semânticos, sintáticos e fonológicos e, esses déficits estiveram mais relacionados ao risco neurológico do que às complicações decorrentes da doença (SCHATZ et al., 2009). Frente a análise destas informações e tentando compreender melhor esta associação, Sanchez, Schatz e Robert (2010) verificaram que a velocidade do fluxo sanguíneo alta esteve fortemente associada ao baixo desempenho de crianças em idade escolar em avaliações sintáticas (compreensão de estruturas gramaticais, repetição de sentenças) e moderadamente à baixa performance no processamento fonológico (análise fonêmica). O mesmo não foi observado para a discriminação de palavras, memória auditiva e avaliações semânticas. Os autores apresentaram as hipóteses de que estes achados referem-se à alterações de linguagem pura e/ou a déficits em memória de trabalho afetando o processamento de linguagem e não atribuíram as alterações de linguagem encontradas à fatores socioambientais.

O baixo desempenho em habilidades sintáticas de crianças com Doença Falciforme pode indicar a vulnerabilidade do córtex frontal e regiões supridas pela artéria cerebral média e contribuir para um QI verbal menor. Além disso, pode ser um sinalizador de patologias subjacentes e de disfunção cognitiva de uma forma geral (SANCHEZ; SCHATZ; ROBERT, 2010).

Um estudo brasileiro (BICALHO, 2009), com adolescentes e adultos com Anemia Falciforme com múltiplas lesões encefálicas decorrentes de AVE, verificou comprometimento linguístico relacionado aos aspectos pragmáticos, semânticos, fonológicos e morfossintáticos. Foi verificada afasia de expressão com presença de mutismo linguístico, este último decorrente de lesão talâmica e no lobo frontal esquerdo.

Com relação ao aspecto neurológico, Berkelhammer et al. (2007) verificaram desempenho inferior em habilidades de linguagem na presença de AVE em região cortical esquerda. O mesmo não foi observado quando o AVE ocorreu em região cortical direita. Os autores não observaram diferença com relação às lesões em região anterior e difusas.

Schatz et al. (2008) avaliaram as habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com Doença Falciforme, por meio do Teste de *Screening* do Desenvolvimento Denver II (TSDD-II) e avaliações de comunicação e motoras específicas. Para as crianças com suspeita de alteração do desenvolvimento infantil, foi verificado desempenho prejudicado em avaliações comunicativa, menos hematócritos, maior velocidade de fluxo sanguíneo no *Doppler* transcraniano e tendência a ter nascido prematuramente. O desempenho motor não se diferenciou entre os dois grupos de crianças que eram semelhantes quanto à renda familiar, nível de estresse do cuidador, composição familiar e ambiente doméstico. Os autores informaram que o TSDD-II é uma ferramenta que pode ser usada para identificar efeitos neurocomportamentais e a condição de alto risco durante a primeira infância de crianças com Doença Falciforme.

Utilizando esse mesmo procedimento de avaliação (TSDD-II) e o Inventário do Desenvolvimento Comunicativo MacArthur para avaliação de crianças com Doença Falciforme em idade pré-escolar, Schatz e Robert (2007) encontraram escores rebaixados nas habilidades de linguagem e no desempenho motor com o aumento da idade. Os autores afirmaram que o desempenho em avaliação de linguagem pode mostrar variabilidade, com a possibilidade de, na primeira infância, estar mais relacionado ao ambiente familiar do que à gravidade da doença.

Atrasos na aquisição de habilidades do desenvolvimento podem ser a base para as alterações em funções executivas na infância, o que reforça a importância de estudos longitudinais do desenvolvimento cognitivo desde a primeira infância até a adolescência. Um estudo longitudinal com crianças com Doença Falciforme resultou em dados indicativos de que atrasos no desenvolvimento de funções executivas podem começar desde o primeiro ano de vida (HOGAN et al., 2013).

Ao descrever dois relatos de casos de crianças com Anemia Falciforme e complicação neurológica, Nunest et al. (2010) afirmaram que apesar do fator genético negativo, a criança 2 (menino de oito anos e 10 meses; diagnosticado com Anemia Falciforme ao nascimento e com dispraxia leve global e oromotora associada a desatenção visual decorrentes de um acidente isquêmico transitório aos quatro anos) apresentava fatores

protetores como maior escolaridade materna e frequentava escola particular. A criança 1 (menina de oito anos; diagnosticada com Anemia Falciforme com quatro anos; uso de álcool e tabaco pela mãe na gestação; diagnóstico de hemiparesia esquerda súbita decorrente de isquemia na região da artéria cerebral média direita) apresentou QI na faixa inferior da normalidade e escores baixos em todas as áreas da avaliação neuropsicológica, com exceção da aprendizagem e memória, mas principalmente no desempenho sensório-motor e de linguagem.

O período crítico de susceptibilidade para infartos cerebrais é a infância (HOGAN et al., 2006). Entretanto, a avaliação comportamental do desenvolvimento na primeira infância não tem sido considerada uma rotina durante o tratamento da Doença Falciforme (SCHATZ et al., 2008). A avaliação neuropsicológica periódica e o acompanhamento regular destes indivíduos desde a primeira infância é importante por se tratar de uma doença hematovascular crônica e com isso, ser frequente a ausência escolar devido a internações constantes (DAY; CHISMARK, 2006; SCHATZ; ROBERT, 2007; BRANDOW; BROUSSEAU; PANEPINTO, 2009; NUNEST et al., 2010). Desta forma, é indicada a participação dessas crianças em programas de inclusão sócio-educacional (NUNEST et al., 2010), uma vez que associado ao fato das frequentes hospitalizações acarretando as faltas escolares, existe o potencial para ocorrência de AVEs (BERG; EDWARDS; KING, 2012).

Um estudo nigeriano (OGUNFOWORA; OLANREWAJU; AKENZUA, 2005) verificou diferença estatisticamente significativa no número de faltas escolares de crianças com Anemia Falciforme (média: 9,3) quando comparado ao de crianças sem a doença (média: 2,9).

As crianças com Doença Falciforme são de risco para apresentarem dificuldade no aprendizado escolar, geralmente de acordo com as defasagens neuropsicológicas decorrentes do efeito cumulativo no sistema nervoso central (DAY; CHISMARK, 2006; BERKELHAMMER et al., 2007; WANG, 2007; WILLS et al., 2010). Desta forma, a identificação precoce e o monitoramento frequente da aquisição das habilidades envolvidas na aprendizagem é crucial e pode haver necessidade de acompanhamento em serviço educacional especializado (BERKELHAMMER et al., 2007; WILLS et al., 2010). Boulet et al. (2010) verificaram que 13,2% das crianças com Doença Falciforme entrevistadas nos Estados Unidos necessitaram de atendimento em educação especial ou em serviços de intervenção precoce. Apesar dos efeitos físicos da Doença Falciforme começarem na infância, a maioria dos estudos concentram-se em crianças em idade escolar (SCHATZ, 2003; OGUNFOWORA;

OLANREWAJU; AKENZUA, 2005; DAY; CHISMARK, 2006; BERKELHAMMER et al., 2007; SCHATZ; ROBERT, 2007; TARAZI et al., 2007; WANG, 2007; SCHATZ et al., 2009; HIJMANS et al., 2011; KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

As crianças com Doença Falciforme são capazes de frequentar o ensino de diversas disciplinas, assim como seus irmãos. Ogunfowora, Olanrewaju e Akenzua (2005) não verificaram diferenças no desempenho em avaliações de Matemática, Inglês, Ciências e Estudos Sociais ao comparar um grupo de crianças com Doença Falciforme à seus irmãos sem a doença. Porém, a porcentagem de crianças com Doença Falciforme com desempenho abaixo da média foi significativa. Uma das explicações para este achado, e que precisa ser melhor investigada, seria o efeito cumulativo subclínico recorrente, a falcização intracerebral, a trombose cerebral ou o efeito da cerebrovasculopatia progressiva.

Um estudo de meta-análise (SCHATZ, 2003) verificou a ocorrência de dificuldade em habilidades de leitura, mas não em matemática, ao analisar publicações em que houve comparação entre crianças com Doença Falciforme e crianças controle. Déficits em habilidades importantes para a aquisição da leitura, como alterações no vocabulário e em discriminação auditiva, podem estar relacionados à dificuldades em leitura, bem como fatores sociais e ambientais.

Lesões em hemisfério esquerdo são descritas na literatura como relacionadas à dificuldade em compreensão de leitura, soletração e matemática. Já as lesões em hemisfério direito estiveram relacionadas à dificuldade apenas em habilidades aritméticas (BERKELHAMMER et al., 2007).

É grande o número de publicações relacionadas às habilidades neuropsicológicas de crianças em idade escolar, entretanto, existe evidências de que as alterações comessem antes dos cinco anos (SCHATZ, 2003; DAY; CHISMARK, 2006; HOGAN et al., 2006). Como já descrito nesta revisão de literatura, em idade pré-escolar já podem haver alterações em habilidades cognitivas (funções executivas, memória de trabalho, discriminação auditiva e linguagem) e de aquisição de leitura nessas crianças, provavelmente devido aos AVEs silenciosos que podem ocorrer em 30% das crianças com idade inferior à seis anos. Por isso, os professores precisam ter esse conhecimento e estarem envolvidos na identificação precoce dessas alterações e na elaboração de estratégias de prevenção (KNIGHT-MADDEN et al., 2011). Existe uma falta de conscientização entre os educadores sobre os riscos desta doença, conscientização esta que favoreceria a inclusão destes indivíduos de forma mais efetiva no ambiente escolar (DAY; CHISMARK, 2006; MAIA et al., 2013).

Ainda sobre as influências para o desenvolvimento neurocognitivo, o peso de crianças com Doença Falciforme, de acordo com a idade, pode estar relacionado a prejuízos cognitivos. Altos índices de massa corporal podem ser um preditor de melhor desempenho cognitivo, acadêmico e visuomotor. Especialmente para crianças com HbSS e Hb S β^0 , baixa estatura pode estar relacionado à risco neurocognitivo (PUFFER; SCHATZ; ROBERTS, 2010).

O desempenho neuropsicológico das crianças com Doença Falciforme está relacionado não somente a fatores biológicos, mas também a fatores psicossociais (SCHATZ et al., 2002; TARAZI et al., 2007). Além da sintomatologia prevista na doença, as crianças acabam sofrendo por condutas de superproteção familiar, que podem interferir na sua independência (KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

Familiares de crianças pré-escolares com Doença Falciforme referiram que seus filhos apresentavam baixo nível de atividades, o que pode estar relacionado à uma adaptação de comportamento frente aos sintomas da anemia hemolítica crônica (SCHATZ; ROBERT, 2007).

Problemas sociais, culturais, de comunicação e financeiros interferem na atitude da família de crianças com Doença Falciforme em marcar ou comparecer em atendimentos em que serão realizadas avaliações neuropsicológicas. O não conhecimento da importância dessas avaliações, a necessidade da família em ausentar-se no trabalho, o custo com transporte, a longa lista de espera, a dificuldade em responder a formulários de avaliação e até mesmo questões de estigmatização e raciais trazem dificuldade para a realização das avaliações neuropsicológicas nesta população. O conhecimento dos familiares sobre a Doença Falciforme também interfere na rotina de tratamento, sendo assim, programas focados na família de crianças com a doença é importante para garantir a adesão ao tratamento ao longo da vida (WILLS et al., 2010; SANTOS, 2013), além de preparar a criança e sua família para o autocuidado (BRASIL, 2008; SANTOS, 2013).

Com a orientação adequada à respeito da doença é possível que o indivíduo e seus familiares desenvolvam um hábito positivo em relação ao problema de saúde e assim, se interesse em se informar cada vez mais e se envolver no processo terapêutico, que deve acontecer durante toda a vida (ARAÚJO, 2007).

O nível socioeconômico pode ser considerado um preditor para o desempenho neuropsicológico das crianças sem AVE. Tarazi et al. (2007) encontraram correlação

significativa com a avaliação da atenção, memória operacional, aspectos visuo-espaciais e visuoespaciais e linguagem. A quantidade de horas escolares no ano também teve correlação significativa com a linguagem, mas o mesmo não ocorreu entre o nível socioeconômico e a quantidade de horas escolares. Não houve correlação significativa entre o nível socioeconômico e o nível de Hb ou sintomas da Doença Falciforme de diferentes genótipos (HbSS, HbSC e Hb β^+).

Baixos escores em testes de QI verbal do que de execução em crianças com Doença Falciforme, em idade escolar, foram relacionados às faltas escolares, sendo o baixo desempenho considerado efeito indireto à um fator psicossocial e não uma manifestação da doença. A presença de fatores sócio culturais, principalmente em países com imigrantes africanos bilíngues, podem levar a não existência de correlação entre as avaliações intelectuais e a ocorrência de AVEs silenciosos. Desta forma, nesta população de imigrantes, estes fatores sócio culturais podem ter maior importância na determinação das funções cognitivas do que fatores biológicos e devem ser realizadas avaliações de rotina específicas de linguagem com o objetivo de detectar alterações e possibilitar reabilitação precocemente (MONTANARO et al., 2013).

As crianças com Doença Falciforme, geralmente são afrodescendentes com nível socioeconômico baixo, e, desta forma, mais susceptíveis a riscos de alterações neurocognitivas por crescerem em ambientes mais desfavoráveis às condições de saúde. Desta forma, o grupo controle para análises neurocognitivas deve ser do mesmo nível socioeconômico e grupo racial. Sendo assim, muitos estudos têm apresentado limitações metodológicas ao verificarem sequelas neurocognitivas nestes indivíduos (HOGAN et al., 2006; HIJMANS et al., 2011).

Além da questão do cuidado ao escolher o grupo controle, alguns estudos apresentam fragilidade na metodologia, uma vez que incluem apenas indivíduos com HbSS ou não levam em consideração o genótipo para a análise dos resultados (DAY; CHISMARK, 2006). Um estudo de meta-análise (SCHATZ et al., 2002) referiu que os estudos com diferença significativa nos escores de QI avaliaram maior número de indivíduos do que os estudos que não obtiveram essa diferença; a diferença no QI de crianças com Doença Falciforme e crianças pareadas demograficamente foi maior do que quando essa comparação ocorreu com os irmãos; quanto maior a idade dos avaliados, maior foi a diferença entre os escores de QI obtidos para as crianças com Doença Falciforme e crianças pareadas.

Problemas comportamentais também são descritos na literatura, tais como: lentidão na execução dos testes; baixa auto-estima; ansiedade; dificuldade em compreender a tarefa; impulsividade; comportamento opositivo; déficits de atenção; hiperatividade; ansiedade; depressão (WILLS et al., 2010; MONTANARO et al., 2013).

Alguns problemas são mais comuns na adolescência, entre eles podem ser citados também o tabagismo, uso de álcool e de drogas e a gravidez. Nesta época da vida, a manutenção do acompanhamento médico torna-se um desafio. Assim, indivíduos com Doença Falciforme podem necessitar de acompanhamento por meio de terapia psicológica, desde o início da época escolar (WILLS et al., 2010).

Além dos problemas comportamentais, há também os problemas psicossociais que precisam ser levados em consideração durante o acompanhamento desses indivíduos, assim como os fatores culturais. A situação envolvida nos casos de doença crônica, como a presença de dores, acarreta alterações psicossociais que influenciam no percurso clínico da doença e torna importante que o indivíduo seja esclarecido quanto a sua doença e tenha acesso às intervenções psicossociais (EDWARDS; EDWARDS, 2010).

Gold et al. (2008) verificaram que crianças com Doença Falciforme e seus irmãos apresentaram alta porcentagem de problemas internalizantes (reclusão e depressão) e externalizantes (em comportamentos sociais, de atenção, delinquentes e agressivos). Para as crianças com a Doença Falciforme, esses problemas podem ser atribuídos à vivência de uma doença crônica desde o nascimento, à imprevisibilidade do quadro de dor e à frustração. Os irmãos sem a doença convivem com tensões emocionais do curso da doença e assim, vivenciam os problemas psicossociais também.

Com o efeito cumulativo dos fatores de risco socioambientais e risco neurológico torna-se importante o acompanhamento longitudinal iniciando no início do desenvolvimento infantil (SCHATZ; ROBERT, 2007) e, são necessários estudos para a compreensão destes fatores, uma vez que a causa das disfunções neuropsicológicas ainda não é bem compreendida (TARAZI et al., 2007).

3 PROPOSIÇÃO

O presente estudo teve como objetivo verificar as habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com Doença Falciforme sem episódios de AVEs, com enfoque na linguagem.

Os objetivos específicos foram:

- verificar as habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com Doença Falciforme, sem episódios de AVEs e, comparar com as habilidades de crianças sem a doença;
- correlacionar o desempenho das crianças em diferentes avaliações: cognitiva, motora, pessoal-social, linguagem (vocabulário, fonologia, morfossintaxe) e psicolinguísticas, verificando assim, a influência das três primeiras habilidades no desenvolvimento comunicativo;
- correlacionar dados pessoais relacionados ao desenvolvimento neuropsicomotor e às condições da doença com as avaliações do desenvolvimento infantil realizadas, verificando assim, a influência de fatores socioambientais no desenvolvimento destas crianças.

4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

O caminho percorrido para a formação da casuística e então, início da coleta de dados está descrito no Apêndice A.

4.1 CASUÍSTICA

As crianças com Doença Falciforme elegíveis para compor a casuística deste estudo foram selecionados do Hospital Estadual de Bauru (HEB) e do Hemocentro da Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA). As crianças sem a Doença Falciforme foram selecionadas da lista de crianças que passaram por triagem do desenvolvimento comunicativo na Clínica de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo (FOB/USP), apresentaram desenvolvimento típico e cumpriram os critérios de elegibilidade. A princípio haviam 25 crianças com Doença Falciforme, das quais um pai não consentiu a participação de seu filho no estudo; uma faleceu durante o estudo; uma faltou quatro vezes aos agendamentos; duas não puderam ser atendidas devido às internações frequentes e não foi possível o contato com três famílias.

Os participantes da pesquisa foram divididos em dois grupos pareados pela idade (em anos e meses), gênero, nível socioeconômico e afrodescendência (Apêndice B):

- Grupo com Doença Falciforme (GDF): 17 crianças com Doença Falciforme diagnosticadas e tratadas precocemente por um Programa de Triagem Neonatal;
- Grupo Controle (GC): 17 crianças sem a Doença Falciforme, com desenvolvimento típico de linguagem.

Foram considerados os seguintes critérios de inclusão para o GDF:

- ter diagnóstico de Doença Falciforme na Triagem Neonatal – Teste do Pezinho;
- apresentar idade entre um ano e cinco anos e onze meses;
- realizar tratamento e acompanhamento precoce para Doença Falciforme em Programa de Triagem Neonatal e/ou Hemocentros, segundo os critérios das diretrizes nacionais do Ministério da Saúde, ou seja, com assiduidade aos agendamentos solicitados e realização dos exames periódicos;

- não apresentar outras alterações congênicas ou adquiridas, síndromes genéticas e/ou neurológicas comprovadas, as quais não fazem parte do quadro específico da Doença Falciforme;
- não ter histórico de AVE confirmado por exame neurológico.

Para o GC foram considerados os seguintes critérios de inclusão:

- ter resultados normais para Doença Falciforme na Triagem Neonatal;
- ser afrodescendente e apresentar desenvolvimento típico quanto aos aspectos neuropsicomotores e de linguagem;
- ter idade entre um ano e cinco anos e onze meses (pareadas quanto aos anos e meses com o GDF);
- ter o mesmo nível socioeconômico do par do GDF.

Assim, a casuística foi constituída de 34 crianças com e sem Doença Falciforme (17 em cada grupo), com idades variando entre 12 e 71 meses (média de 38,59 meses). Em cada grupo havia 58,82% de crianças do gênero masculino e 41,18% crianças do feminino. Quanto ao nível socioeconômico, segundo Critério de Classificação Econômica Brasil (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE EMPRESA DE PESQUISA, 2010), 17,65% das crianças pertenciam a classe C2, 41,18% a classe C1, 29,41% a classe B2 e 11,76% a classe B1, em cada grupo (Apêndice B).

4.2 MÉTODOS

4.2.1 Aspectos éticos

O presente estudo está vinculado ao processo número 140/2011, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da FOB/USP (Anexo D). A pesquisa foi realizada mediante a concordância expressa dos responsáveis legais pelas crianças recrutadas, os quais foram informados claramente a respeito da utilização dos dados para fins de pesquisa e assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido (Anexo E).

4.2.2 Procedimentos clínicos

Tanto a Clínica de Fonoaudiologia da FOB/USP como o Hemocentro da FAMEMA ofereceram toda infraestrutura necessária para a realização dos atendimentos clínicos.

Inicialmente, foi realizada entrevista semiestruturada (Anexo F) com os pais ou responsáveis a respeito de informações quanto ao desenvolvimento da criança, desde a gestação até o momento atual. Dados laboratoriais longitudinais foram obtidos nos prontuários do Hemocentro da FAMEMA ou do HEB.

Das informações coletadas por entrevista ou em prontuário, as seguintes foram utilizadas para análise estatística: nível socioeconômico, número de internações, problemas de saúde relacionados à Doença Falciforme, idade do início da produção das primeiras palavras, frequência em pré-escola, existência de independência em atividades de vida diária e de outros familiares com algum tipo de Doença Falciforme ou traço da doença

As sessões de avaliação foram filmadas e analisadas posteriormente. Ao final de cada avaliação foi entregue um relatório (Anexo G) com os resultados e conduta para os responsáveis legais da criança e para a instituição (Hemocentro da FAMEMA ou HEB). Os familiares do GC também receberam este relatório com orientações a respeito dos resultados.

Os instrumentos utilizados na avaliação foram:

- **Teste de Screening de Desenvolvimento de DENVER-II** - TSDD-II; (FRANKENBURG et al., 1992)

Trata-se de uma escala de triagem do desenvolvimento para verificar o desempenho nas seguintes habilidades: pessoal-social, linguagem, motor fino-adaptativo e motor grosso. Possui 25 itens distribuídos para esse fim. A faixa etária de abrangência deste instrumento é de zero a seis anos de idade. Sua aplicação foi realizada por meio da testagem direta das habilidades, da observação do comportamento e da consideração do histórico relatado pelos responsáveis legais pelas crianças, conforme as normas do manual do instrumento.

A aplicação iniciava com o cálculo da idade da criança em meses e em seguida, era traçada uma linha vertical no protocolo específico do teste. Os procedimentos relativos a esta faixa etária era aplicado para todas as áreas, seguindo as normas de aplicação do instrumento.

Após a aplicação do instrumento eram traçadas novas linhas referentes ao desempenho de cada participante para área avaliada, levando-se em consideração a última

habilidade que a criança realizou com êxito. Desta forma, se obteve quatro linhas de desempenho correspondentes a cada área: Pessoal-Social, Motora Fina-Adaptativa, Linguagem e Motora Grossa. Os resultados foram interpretados da seguinte forma: Superior – quando a criança passava nas habilidades que ultrapassava totalmente sua linha da idade; Adequado – quando a criança desempenhava adequadamente as habilidades de sua faixa etária; Inferior – quando a criança não desempenhava habilidades que cruzavam sua linha de idade ou que estavam antes da linha. Para considerar desempenho global superior, o desempenho da criança em todas as áreas deveria estar acima do esperado. Para considerar desempenho global inferior, o desempenho da criança deveria estar abaixo do esperado em pelo menos uma área. Para considerar o desempenho global dentro do esperado, o desempenho da criança deveria estar Adequado em todas as áreas.

Cabe ressaltar que para aplicação deste instrumento, a autora deste projeto realizou o treinamento de aplicação com a fonoaudióloga MS Greyce Kelly da Silva, a única fonoaudióloga brasileira que fez o treinamento na Universidade de Colorado (EUA), com Dra. Beverly Bresnic e Dr. Frankenburg e, instrutora autorizada pelos autores para realizar o treinamento de aplicação no Brasil.

- **Early Language Milestone Scale – ELMS** (COPLAN, 1993)

Escala de triagem específica do desenvolvimento da linguagem, utilizada para avaliar os marcos do desenvolvimento das funções Auditiva Receptiva (AR), Auditiva Expressiva (AE) e Visual (V). Estes marcos estão dispostos em um gráfico e podem ser correlacionados com a idade cronológica da criança. A faixa etária considerada nesta escala é de zero a três anos. Para o início da aplicação da ELMS foi traçada uma linha vertical ao longo de todo o protocolo de resposta, exatamente na idade cronológica em meses da criança testada. Foram aplicados todos os itens que entrecruzaram essa linha vertical nas três funções da escala, por meio da consideração do histórico relatado pelos cuidadores, do teste direto ou da observação espontânea do comportamento em questão. Na aplicação e análise dos dados foram consideradas as regras propostas no manual de instruções da escala, para o estabelecimento da base e do teto das respostas. O resultado final da escala foi interpretado segundo critérios do manual. Entretanto, para obter o desempenho em cada função separadamente, verificou-se a idade de desempenho de cada criança, de acordo com os marcos que a criança executava com sucesso e novas linhas foram traçadas considerando esse desempenho. A função visual dispõe de marcos esperados até os 18 meses apenas. Desta forma, para a determinação da

idade de desempenho das crianças com mais de 18 meses foi considerado a própria idade cronológica quando a criança conseguia realizar todos os marcos dispostos para essa função. Quando a criança tinha mais de 18 meses, entretanto, não realizava todos marcos desta função, sua idade de desempenho era traçada de acordo com os marcos que conseguiu realizar com sucesso.

- **Teste de Vocabulário por Imagem Peabody – TVIP** (DUNN et al., 1986)

Avalia o desenvolvimento lexical, no domínio receptivo, de sujeitos entre dois anos e seis meses até 18 anos de idade. Fornece informações objetivas e precisas sobre o vocabulário receptivo-auditivo em uma ampla variedade de áreas (pessoas, ações, qualidades, partes do corpo, tempo, natureza, lugares, objetivos, animais, ferramentas e instrumentos e termos matemáticos). O teste é organizado de acordo com um modelo de múltipla escolha. Não requer que o examinado leia, escreva ou vocalize. A tarefa das crianças era selecionar a alternativa que melhor representava a palavra falada pelo avaliador. O TVIP é indicado para avaliar o nível de desenvolvimento da linguagem receptiva em pré-escolares e em crianças ou adultos que não leem ou escrevem ou falem. Na aplicação e análise dos dados foram consideradas as regras propostas no manual de instruções do teste, para o estabelecimento da base e do teto das respostas. Os resultados individuais foram classificados em: baixa inferior, baixa superior, média inferior, média, média superior, alta inferior e alta superior. Entretanto, a pontuação *standart* também foi considerada para a análise dos resultados e suas correlações. O instrumento foi aplicado nas crianças da faixa etária de três anos a cinco anos e 11 meses.

- **ABFW - Teste de Linguagem Infantil - Parte A (Fonologia)** (ANDRADE et al., 2000)

Avalia o inventário fonético, bem como as regras fonológicas utilizadas por crianças na faixa etária de três a 12 anos, que abrangem os fonemas usados contrastivamente, sua distribuição e ainda, o tipo de estrutura silábica observada. Para a testagem do sistema fonológico foram utilizadas as provas de imitação e nomeação. A prova de imitação compreendeu de 39 vocábulos que foram apresentados oralmente e a criança devia repeti-los. A prova de nomeação compreendeu de 34 figuras que foram apresentadas e a criança devia nomeá-las. A aplicação do teste foi filmada para posterior transcrição e confirmação dos processos fonológicos utilizados. Foram analisados 14 processos fonológicos, 10 observados durante o desenvolvimento da linguagem e 4 que podem ser observados em casos de distúrbios fonológicos. Este instrumento foi aplicado para as crianças da faixa etária entre três

a cinco anos e 11 meses. Considerou-se desempenho alterado quando a criança apresentou processos fonológicos produtivos e não esperados para sua idade cronológica, de acordo com o manual de instruções do teste.

- **Teste de Illinois de Habilidades Psicolinguísticas – ITPA** (BOGOSSIAN; SANTOS, 1977)

Avalia habilidades relacionadas ao processo de comunicação. O ITPA engloba 12 subtestes que verificam a recepção auditiva e visual, a memória sequencial visual e auditiva, a associação auditiva e visual, a "closures" visual, auditiva e gramatical, a expressão verbal e manual e a combinação de sons. A faixa etária de aplicação deste instrumento é de dois anos a 10 anos e 11 meses, entretanto, foi aplicado nas crianças de três a cinco anos e 11 meses. Considerou-se os critérios do instrumento com a utilização dos escores brutos e idade psicolinguística para a análise dos resultados individuais em cada subteste e suas correlações. De acordo com os dados normativos deste procedimento, previsto no manual, quando a criança não conseguia realizar o teste ou algum subteste, o escore bruto atribuído foi zero e a idade psicolinguística registrada foi 23 meses para todos os subtestes, com exceção de Associação Visual e Memória Sequencial Visual em que a idade psicolinguística atribuída foi 24.

Neste estudo foram aplicadas nove das 12 provas a fim de complementar as avaliações descritas acima (recepção auditiva: avalia a compreensão do vocabulário verbal por meio de 50 sentenças interrogativas e de sintaxe simples; associação auditiva: avalia a habilidade para relacionar conceitos apresentados oralmente, por meio de 42 analogias; memória sequencial auditiva: avalia a habilidade de memória imediata de sequências de dígitos progressivamente maiores; closures gramatical: avalia a habilidade para fazer uso de redundâncias da linguagem oral na aquisição da sintaxe e inflexões gramaticais - flexões de gênero, número e grau, formas verbais de modo, tempo, pessoa e voz e uso de conectivos, pronomes e outros; closures auditiva: avalia a habilidade para completar partes ausentes de uma palavra falada; combinação de sons: avalia a capacidade de integrar auditivamente partes isoladas (fonema) em unidades completas (palavras); recepção visual: avalia a habilidade para extrair significados a partir de símbolos visuais; memória sequencial visual: avalia a habilidade de reproduzir sequências de figuras desprovidas de significado a partir da memória imediata; associação visual: avalia a habilidade para relacionar estímulos visualmente recebidos, por meio da compreensão do seu significado; e closures visual: avalia a capacidade

de identificar um estímulo comum, a partir de uma apresentação visual incompleta, reconhecendo o todo por meio das partes).

4.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os valores obtidos para todas as avaliações realizadas foram tabulados em planilha *EXCEL* e submetidos à análise estatística pelo programa Statistica versão 5.1 (StatSoft Inc., Tulsa, USA), buscando verificar a existência de diferenças entre os desempenhos do GDF e GC e a correlação dos resultados das diferentes áreas avaliadas ou dos dados coletados em prontuário e entrevista.

Para a apresentação dos resultados referentes aos procedimentos aplicados, foram utilizados valores de média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão para as variáveis quantitativas, além da apresentação da frequência dos resultados.

O tratamento estatístico utilizado para as análises, com o nível de significância inferior a 5%, foi realizado da seguinte forma:

- Teste de Correlação de Spearman: utilizado para verificar correlações de variáveis, indicando dependência entre variáveis. A intensidade de correlação é dada pelo coeficiente de correlação.
 - Para a correlação entre as habilidades do TSDD-II para o GDC e para o GC;
 - Para a correlação entre as funções da ELMS para o GDF e para o GC;
 - Para a correlação entre os subtestes do ITPA para o GDF e para o GC, quanto à idade psicolinguística;
 - Para a correlação entre as habilidades do TSDD-II e as habilidades dos demais testes, para o GDF e para o GC;
 - Para a correlação entre o TVIP (classificação e o escore *standart*) e as habilidades de linguagem avaliadas nos demais testes, para o GDF e para o GC;
 - Para a correlação entre a avaliação fonológica e as habilidades de linguagem avaliadas nos demais testes, para o GDF e para o GC;

- Para a correlação entre o número de internações e as habilidades avaliadas, para o GDF e para o GC;
- Para a correlação da idade de início da produção das primeiras palavras e as habilidades de linguagem avaliadas, para o GDF e para o GC;
- Para a correlação entre a frequência em pré-escola e as habilidades avaliadas, para o GDF e para o GC;
- Para a correlação entre a existência de independência em atividades de vida diária e as habilidades avaliadas, para o GDF e para o GC;
- Para a correlação entre a idade e as habilidades avaliadas, para o GDF e para o GC;
- Para a correlação entre o nível socioeconômico e as habilidades avaliadas, para o GDF e para o GC;
- Para a correlação entre os dados de prontuário e de entrevista (número de internações, idade de início da produção das primeiras palavras, frequência em pré-escola, existência de independência em atividades de vida diária, idade e nível socioeconômico).
- Teste de Mann-Whitney: utilizado na comparação entre os grupos para as variáveis quantitativas e que não tiveram distribuição normal.
 - Para a comparação do resultado global do TSDD-II entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação das habilidades do TSDD-II entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação do resultado global da ELMS entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação das funções da ELMS entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação do TVIP (classificação e escore *standart*) entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação do resultado global do ITPA entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação dos subtestes do ITPA entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação do número de internação entre o GDF e o GC;
 - Para a comparação da idade de início das primeiras palavras entre o GDF e o GC;

- Para a comparação da frequência em pré-escola entre o GDF e o GC;
- Para a comparação da existência de independência em atividades de vida diária entre o GDF e o GC.
- Teste de Fisher: utilizado na comparação entre os grupos para as variáveis qualitativas de escala nominal.
 - Para a comparação da avaliação fonológica entre o GDF e o GC.

5 RESULTADOS

5 RESULTADOS

Como os procedimentos de avaliação foram aplicados de acordo com a idade das crianças avaliadas, os resultados serão apresentados na sequência de aplicação dos testes e em forma de tabelas.

5.1 CORRELAÇÃO DAS AVALIAÇÕES ENTRE OS GRUPOS E ENTRE OS TESTES

O TSDD-II foi aplicado em todas as crianças do GDF e GC devido à faixa etária para qual é destinado (zero a seis anos). No GDF, o desempenho global de 64,71% das crianças esteve dentro do esperado para suas idades cronológicas, enquanto que 35,29% obtiveram defasagem neste resultado. Para o GC, o desempenho global de 29,41% das crianças esteve dentro do esperado para suas idades cronológicas, enquanto que 70,59% obtiveram desempenho superior ao esperado. A comparação deste resultado, entre os dois grupos, evidenciou diferença significativa ($p=0,00$), com o GC obtendo resultado melhores.

Os valores obtidos, em meses, para cada uma das quatro habilidades avaliadas no TSDD-II, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 1, assim como a correlação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 1 - Comparação das habilidades avaliadas no TSDD-II, em meses, entre o GDF e o GC

Habilidade	Grupo	Média (meses)	Mediana (meses)	Mínimo (meses)	Máximo (meses)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Pessoal-social	GDF	36,5	36	12	71	17,4	0,454
	GC	41,17	41	12	71	16,27	
Motor Fino-adaptativo	GDF	38,23	38	12	71	16,65	0,170
	GC	45,06	44	16	72	16,11	
Linguagem	GDF	37,23	38	12	71	17,24	0,106
	GC	48,23	45	12	72	19,29	
Motor Grosso	GDF	37,47	38	12	71	17,29	0,218
	GC	44,06	45	14	72	18,15	

A comparação estatística entre os grupos, não revelou diferença significativa para as idades de desempenho obtidas em todas as habilidades, entretanto, quando analisados os valores de média e mediana dessas idades verificou-se piores resultados para o GDF (Tabela 1).

As porcentagens de crianças com desempenho inferior, adequado ou superior ao esperado, em cada habilidade avaliada pelo TSDD-II, encontra-se descrita na Tabela 2.

Tabela 2 - Resultado das habilidades do TSDD-II do GDF em comparação com o GC

Resultado	GDF				GC			
	PS %	MFA %	L %	MG %	PS %	MFA %	L %	MG %
Inferior	23,53	11,76	29,41	17,65	0	0	0	0
Adequado	76,47	88,24	70,59	82,35	52,94	29,41	17,65	17,65
Superior	0	0	0	0	47,06	70,59	82,35	82,35

PS: pessoal-social; MFA: motor fino-adaptativo; L: linguagem; MG: motor grosso.

Quando comparada a porcentagem de crianças com desempenho inferior, adequado ou superior ao esperado, em cada habilidade avaliada, também foi verificado piores resultados para o GDF (Tabela 2).

A correlação entre as habilidades do TSDD-II, quanto às idades de desempenho, encontra-se na Tabela 3.

Tabela 3 - Correlação do desempenho entre as habilidades do TSDD-II para o GDC e para o GC

Grupo	Correlação das habilidades	Valor de R	Valor de "p"
GDF	pessoal-social X motor fino-adaptativo	0,948	0,000*
GC		0,938	
GDF	pessoal-social X linguagem	0,971	0,000*
GC		0,921	
GDF	pessoal-social X motor grosso	0,958	0,000*
GC		0,918	
GDF	motor fino-adaptativo X linguagem	0,991	0,000*
GC		0,909	
GDF	motor fino-adaptativo X motor grosso	0,996	0,000*
GC		0,983	
GDF	linguagem X motor grosso	0,992	0,000*
GC		0,873	

* correlação estatisticamente significativa entre as habilidades.

A análise estatística demonstrou correlação significativa para as idades de desempenho obtidas entre as habilidades, tanto para o GDF quanto para o GC (Tabela 3), revelando que embora as porcentagens de desempenho inferior, adequado e superior seja

diferente entre as habilidades, tanto para o GDF como para o GC, as crianças apresentaram idades de desempenho semelhantes nas diferentes habilidades.

Para a avaliação das aquisições iniciais da linguagem, a ELMS foi aplicada em seis crianças de cada grupo devido à faixa etária para qual é destinada (zero a 36 meses). O desempenho global de 66,67% das crianças do GDF esteve dentro do esperado para suas idades cronológicas, enquanto que 33,33% obtiveram defasagem. Para o GC, o desempenho global de 66,67% das crianças esteve dentro do esperado para suas idades cronológicas, enquanto que 33,33% obtiveram desempenho superior ao esperado. A comparação deste resultado, entre os dois grupos, não evidenciou diferença estatisticamente significativa ($p=0,132$), entretanto, o grupo GDF demonstrou pior desempenho de uma forma geral.

Os valores obtidos, em meses, para cada uma das três funções avaliadas na ELMS, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 4, assim como a correlação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 4 - Comparação das funções avaliadas na ELMS, em meses, entre o GDF e o GC

Funções	Grupo	Média (meses)	Mediana (meses)	Mínimo (meses)	Máximo (meses)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Auditiva Expressiva	GDF	19	19	12	28	6,32	0,394
	GC	23,16	22	12	36	9,24	
Auditiva Receptiva	GDF	19,67	19,5	12	28	5,75	0,485
	GC	23,33	22,5	12	36	9,11	
Visual	GDF	21,33	20	12	32	7,68	0,818
	GC	21,66	20,5	12	32	7,45	

A comparação estatística entre os grupos não revelou diferença significativa para as idades de desempenho obtidas nas três funções, embora, quando analisados os valores de média e mediana dessas idades verificou-se piores resultados nas funções auditiva expressiva e auditiva receptiva para o GDF (Tabela 4).

As porcentagens de crianças com desempenho inferior, adequado ou superior ao esperado, em cada função avaliada pelo ELMS encontra-se descrita na Tabela 5.

Tabela 5 - Resultado das funções da ELMS do GDF em comparação com o GC

Resultado	GDF			GC		
	AE %	ER %	V %	AE %	ER %	V %
Inferior ao esperado	33,33	16,67	0	0	0	0
Dentro do esperado	66,67	83,33	100	33,33	50	83,33
Superior ao esperado	0	0	0	66,67	50	16,67

AE: Auditiva Expressiva; AR: Auditiva Receptiva; V: Visual.

Quando comparada a porcentagem de crianças com desempenho inferior, adequado ou superior ao esperado, em cada função avaliada, também foi verificado piores resultados para o GDF (Tabela 5). Ressalta-se que na ELMS, a função visual apresenta marcos do desenvolvimento apenas até os 18 meses. As crianças do GC que tiveram desempenho superior nesta função (16,67%) foram as que tinham menos de 18 meses, mas que realizaram marcos esperados para idades superiores. As crianças com mais de 18 meses deste grupo poderiam ter desempenho superior nesta função, porém não foi possível verificar.

A correlação entre as funções da ELMS, quanto às idades de desempenho, encontra-se na Tabela 6.

Tabela 6 - Correlação do desempenho entre as funções da ELMS para o GDF e para o GC

Grupo	Correlação das habilidades	Valor de R	Valor de "p"
GDF	auditiva expressiva X auditiva receptiva	0,943	0,005*
GC		0,986	0,000*
GDF	auditiva expressiva X visual	0,771	0,072
GC		0,986	0,000*
GDF	auditiva receptiva X visual	0,829	0,042*
GC		1,000	<0,001*

*: correlação estatisticamente significativa entre as funções.

A análise estatística entre as funções da ELMS revelou correlação significativa para os dois grupos, com exceção da correlação entre a função auditiva receptiva e a visual para o GDF (Tabela 6). Esta análise revelou que as crianças apresentaram idade de desempenho semelhante para as diferentes funções, independentemente se estavam aquém, dentro ou acima do esperado para suas idade cronológicas.

O vocabulário receptivo, avaliado pelo TVIP, e a aquisição e desenvolvimento do sistema fonológico (Fonologia) foram avaliados nas crianças com idade cronológica acima de três anos (11 crianças de cada grupo).

Os escores *standarts* obtidos no TVIP, em meses, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 7, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 7 - Comparação do escore *standart*, em meses, entre o GDF e o GC

Grupo	Média (escore)	Mediana (escore)	Mínimo (escore)	Máximo (escore)	Desvio Padrão	Valor de “p”
GDF	105,18	107	89	130	12,06	0,217
GC	111,09	111	88	136	12,75	

A comparação estatística entre os grupos não revelou diferença significativa para os escores obtidos, embora, quando analisados os valores de média e mediana desses escores verificou-se piores resultados para o GDF (Tabela 7).

As porcentagens de crianças em cada classificação do TVIP encontra-se descrita na Tabela 8. A comparação estatística deste resultado, entre os grupos, também não revelou diferença significativa ($p=0,519$).

Tabela 8 - Classificações obtidas no TVIP do GDF em comparação com o GC

Classificação no TVIP	GDF %	GC %
Baixa	0	0
Média inferior	18,18	18,18
Média	18,18	9,1
Média superior	45,46	36,36
Alta superior	18,18	36,36

Com relação à avaliação da fonologia, 63,64% das crianças do GDF apresentaram a aquisição e desenvolvimento do sistema fonológico dentro do esperado para a idade e 36,36% apresentaram atraso no desenvolvimento deste aspecto da linguagem. Todas as crianças do GC apresentaram resultados referentes a normalidade (dentro do esperado). A comparação deste resultado, entre os grupos, revelou diferença estatisticamente significativa ($p=0,045$), com o GDF apresentando pior desempenho. Os processos fonológicos produtivos encontrados e não esperados para a idade das crianças foram: redução silábica, harmonia consonantal, frontalização de velar e processos fonológicos não comuns do desenvolvimento fonológico típico.

As habilidades psicolinguísticas foram avaliadas nas 11 crianças com mais de três anos, por meio da aplicação do ITPA. Das crianças do GDF com idade para a aplicação do procedimento, 63,67% tiveram a avaliação realizada por completo e 45,45% não realizaram todos os subtestes ou não realizaram alguns deles.

Todas as crianças do GC conseguiram realizar os subtestes do ITPA, com exceção do subteste Combinação de Sons, em que 18,18% das crianças não compreenderam esta prova. O desempenho global neste teste esteve alterado para todas as crianças dos dois grupos, ou seja, todas crianças apresentaram desempenho inferior ao esperado para a sua idade em pelo menos um subteste.

A análise do desempenho global no ITPA, entre os grupos, não revelou diferença estatisticamente significativa ($p=1,000$), uma vez que todas as crianças dos dois grupos tiveram seu desempenho global considerado como alterado para a idade.

Os valores obtidos, referentes ao escore bruto, para os subtestes de Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Auditivas do ITPA, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 9, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 9 - Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Auditivas do ITPA, quanto ao escore bruto, entre o GDF e o GC

Subtestes	Grupo	Média (escore)	Mediana (escore)	Mínimo (escore)	Máximo (escore)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Associação Auditiva	GDF	6,45	6	0**	19	7,13	0,007*
	GC	15,91	17	30	84	14,90	
Recepção Auditiva	GDF	11,36	9	0**	33	12,63	0,040*
	GC	23,45	24	16	31	6,22	
Memória Sequencial Auditiva	GDF	5,27	4	0**	15	5,64	0,034*
	GC	11,36	10	4	21	4,90	
Closures Auditiva	GDF	6	0	0**	20	8,62	0,010*
	GC	15	16	2	26	7,75	

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

**: desempenho inferior ao esperado para crianças de 24 meses (escore bruto: 0 – não realizou a prova).

A comparação estatística entre os grupos revelou diferença significativa para os escores brutos obtidos nos quatro subtestes, com piores resultados para o GDF (Tabela 9).

Os valores obtidos, referentes a idade psicolinguística, para os subtestes de Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Auditivas do ITPA, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 10, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 10 - Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Auditivas no ITPA, quanto à idade psicolinguística, entre o GDF e o GC

Subtestes	Grupo	Média (meses)	Mediana (meses)	Mínimo (meses)	Máximo (meses)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Associação Auditiva	GDF	33,54	30	23**	60	12,86	0,007*
	GC	52,27	54	30	84	14,09	
Recepção Auditiva	GDF	34,72	27	23**	63	15,24	0,010*
	GC	51,36	51	36	69	13,33	
Memória Sequencial Auditiva	GDF	29,18	24	23**	48	8,11	0,034*
	GC	39,54	34	24**	72	14,07	
Closures Auditiva	GDF	33	24	24**	72	24,86	0,016*
	GC	58,18	58	27	99	22,93	

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

**: desempenho inferior ao esperado para crianças de 24 meses (escore bruto: 0 – não realizou a prova).

A comparação estatística, entre os grupos, revelou diferença significativa para as idades psicolinguísticas obtidas nos quatro subtestes, com piores resultados para o GDF (Tabela 10).

Os valores obtidos, referentes ao escore bruto, para os subtestes de Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Visuais do ITPA, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 11, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 11 - Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Visuais no ITPA, quanto ao escore bruto, entre o GDF e o GC

Subtestes	Grupo	Média (escore)	Mediana (escore)	Mínimo (escore)	Máximo (escore)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Associação Visual	GDF	4,54	0	0**	17	6,19	0,047*
	GC	9,64	9	3	16	4,54	
Recepção Visual	GDF	5,09	3	0**	15	6,12	0,023*
	GC	11,72	11	2	19	4,96	
Memória Sequencial Visual	GDF	4,72	2	0**	14	5,64	0,023*
	GC	10,82	9	6	19	4,84	
Closures Visual	GDF	5,63	6	0**	13	5,77	0,171
	GC	18	9	4	113	31,66	

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

** : desempenho inferior ao esperado para crianças de 24 meses (escore bruto: 0 – não realizou a prova).

A comparação estatística, entre os grupos, não revelou diferença significativa apenas para os escores brutos obtidos no subteste Closures Visual, entretanto, quando analisados os valores de média e mediana desses escores verificou-se piores resultados para o GDF (Tabela 11).

Os valores obtidos, referentes à idade psicolinguística, para os subtestes de Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Visuais do ITPA, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 12, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 12 - Comparação dos subtestes Associação, Recepção, Memória Sequencial e Closures Visuais no ITPA, quanto à idade psicolinguística, entre o GDF e o GC

Subtestes	Grupo	Média (meses)	Mediana (meses)	Mínimo (meses)	Máximo (meses)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Associação Visual	GDF	36,18	24	24	78	18,34	0,047*
	GC	49,27	45	30	72	15,34	
Recepção Visual	GDF	36,27	24	23**	72	19,78	0,023*
	GC	59,09	51	24	108	27,07	
Memória Sequencial Visual	GDF	33,63	24	23**	66	14,72	0,008*
	GC	56,27	48	36	120	25,31	
Closures Visual	GDF	37,18	34	23**	60	15,50	0,217
	GC	44,73	44	30	66	11,97	

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

**: desempenho inferior ao esperado para crianças de 24 meses (escore bruto: 0 – não realizou a prova).

A comparação estatística, entre os grupos, não revelou diferença significativa apenas para as idades psicolinguísticas obtidas no subteste Closures Visual, entretanto, quando analisados os valores de média e mediana dessas idades verificou-se piores resultados para o GDF (Tabela 12).

Os valores obtidos, referentes ao escore bruto, para os subtestes de Closures Gramatical e Combinação de Sons do ITPA, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 13, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 13 - Comparação dos subtestes Closures Gramatical e Combinação de Sons no ITPA, quanto ao escore bruto, entre o GDF e o GC

Subtestes	Grupo	Média (escore)	Mediana (escore)	Mínimo (escore)	Máximo (escore)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Closures Gramatical	GDF	7,36	0	0**	21	9,37	0,008*
	GC	17,73	19	9	26	6,25	
Combinação de Sons	GDF	2,91	6	0**	14	4,66	0,300
	GC	4,64	2	0**	17	5,39	

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

**: desempenho inferior ao esperado para crianças de 24 meses (escore bruto: 0 – não realizou a prova).

A comparação estatística, entre os grupos, revelou diferença significativa apenas para os escores brutos obtidos no subteste Closures Gramatical. A comparação para o subteste Combinação de Sons não revelou diferença, uma vez que embora a média do GC tenha sido maior, a mediana esteve menor do que a do GDF (Tabela 13).

Os valores obtidos, referentes à idade psicolinguística, para os subtestes de Closures Gramatical e Combinação de Sons do ITPA, quanto à média, mediana, valor mínimo, valor máximo e desvio padrão estão descritos na Tabela 14, assim como a comparação desses valores entre os grupos GDF e GC.

Tabela 14 - Comparação dos subtestes Closures Gramatical e Combinação de Sons no ITPA, quanto à idade psicolinguística, entre o GDF e o GC

Subtestes	Grupo	Média (meses)	Mediana (meses)	Mínimo (meses)	Máximo (meses)	Desvio Padrão	Valor de "p"
Closures Gramatical	GDF	42,82	24	24**	83	24,90	0,016*
	GC	71,28	69	40	112	25,13	
Combinação de Sons	GDF	26,73	23	23**	42	6,17	0,270
	GC	29,72	25	23**	50	8,49	

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

** : desempenho inferior ao esperado para crianças de 24 meses (escore bruto: 0 – não realizou a prova).

A comparação estatística, entre os grupos, revelou diferença significativa apenas para as idades psicolinguísticas obtidas no subteste Closures Gramatical.

A correlação entre os subtestes do ITPA, quanto às idades psicolinguísticas, encontra-se na Tabela 15. A correlação entre os escores brutos não foi realizada, pois o escore bruto esperado para cada idade não é o mesmo para todos os subtestes.

Tabela 15 - Correlação do desempenho entre os subtestes do ITPA para o GDF e para o GC

Grupo	Correlação dos subtestes	Valor de R	Valor de “p”
GDF	recepção auditiva X recepção visual	0,964	0,000*
GC		0,855	0,001*
GDF	recepção auditiva X memória sequencial auditiva	0,788	0,004*
GC		0,356	0,283
GDF	recepção auditiva X associação auditiva	0,878	0,000*
GC		0,927	0,000*
GDF	recepção auditiva X clausura auditiva	0,881	0,000*
GC		0,775	0,005*
GDF	recepção auditiva X clausura gramatical	0,890	0,000*
GC		0,839	0,001*
GDF	recepção auditiva X combinação de sons	0,849	0,001*
GC		0,547	0,082
GDF	memória sequencial auditiva X memória sequencial visual	0,757	0,007*
GC		0,707	0,015*
GDF	memória sequencial auditiva X associação auditiva	0,922	0,000*
GC		0,927	0,112
GDF	memória sequencial auditiva X clausura auditiva	0,723	0,012*
GC		0,547	0,313
GDF	memória sequencial auditiva X clausura gramatical	0,839	0,001*
GC		0,336	0,082
GDF	memória sequencial auditiva X combinação de sons	0,738	0,009*
GC		0,607	0,048*
GDF	associação auditiva X associação visual	0,889	0,000*
GC		0,703	0,016*
GDF	associação auditiva X clausura auditiva	0,849	0,001*
GC		0,913	0,000*
GDF	associação auditiva X clausura gramatical	0,897	0,001*
GC		0,863	0,000*
GDF	associação auditiva X combinação de sons	0,886	0,000*
GC		0,612	0,045*
GDF	clausura gramatical X clausura auditiva	0,885	0,000*
GC		0,900	0,016*
GDF	clausura gramatical X combinação de sons	0,886	0,000*
GC		0,598	0,052
GDF	clausura auditiva X clausura visual	0,869	0,001*
GC		0,186	0,534
GDF	clausura auditiva X combinação de sons	0,860	0,001*
GC		0,521	0,270
GDF	recepção visual X memória sequencial visual	0,927	0,000*
GC		0,627	0,039*
GDF	recepção visual X associação visual	0,943	0,000*
GC		0,589	0,057
GDF	recepção visual X clausura visual	0,956	0,000*
GC		0,244	0,469
GDF	memória sequencial visual X associação visual	0,884	0,001*
GC		0,667	0,025*
GDF	associação visual X clausura visual	0,959	0,000*
GC		0,421	0,198

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

A análise estatística entre os subtestes do ITPA revelou correlação significativa para todos os subtestes do GDF, mas não para todos os subtestes do GC (Tabela 15). Esta análise demonstrou que as crianças do GDF apresentaram idades psicolinguísticas semelhantes para os diferentes subtestes, independentemente de estarem dentro do esperado, inferior ou acima. Entretanto, o mesmo não pode ser afirmado para o GC, pois elas apresentaram idades psicolinguísticas dentro do esperado em alguns subtestes e dentro do esperado ou inferior ao esperado para outros.

A correlação entre o resultado da linguagem do TSDD-II e as demais avaliações de linguagem realizadas encontra-se na Tabela 16.

Tabela 16 - Correlação do desempenho entre a linguagem do TSDD-II e as demais avaliações para o GDF e para o GC

Grupo	Correlação das habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	Linguagem -TSDD-II X ELMS	0,207	0,694
GC		0,828	0,042*
GDF	Linguagem - TSDD-II X auditiva expressiva - ELMS	0,829	0,042*
GC		0,928	0,008*
GDF	Linguagem -TSDD-II X auditiva receptiva - ELMS	0,771	0,072
GC		0,943	0,005*
GDF	Linguagem -TSDD-II X visual - ELMS	0,943	0,005*
GC		0,943	0,005*
GDF	Linguagem - TSDD-II X fonologia	-0,120	0,726
GC		NR	NR
GDF	Linguagem - TSDD-II X TVIP – classificação	-0,139	0,683
GC		0,517	0,103
GDF	Linguagem - TSDD-II X TVIP – escore <i>standart</i>	-0,073	0,831
GC		0,296	0,377
GDF	Linguagem - TSDD-II X recepção auditiva (idade psicolinguística e escore bruto)	0,833	0,001*
GC		0,792	0,004*
GDF	Linguagem - TSDD-II X memória sequencial auditiva (idade psicolinguística e escore bruto)	0,803	0,003*
GC		0,288	0,391
GDF	Linguagem - TSDD-II X associação auditiva (idade psicolinguística)	0,909	0,000*
GC		0,737	0,000*
GDF	Linguagem - TSDD-II X closure auditiva (idade psicolinguística)	0,714	0,014*
GC		0,583	0,060*
GDF	Linguagem - TSDD-II X closure gramatical (idade psicolinguística)	0,915	0,000*
GC		0,654	0,029*
GDF	Linguagem - TSDD-II X combinação de sons (idade psicolinguística)	0,803	0,003*
GC		0,571	0,067

*: comparação estatisticamente significativa entre os subtestes.

NR: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado.

A análise estatística entre a linguagem do TSDD-II e as demais avaliações de linguagem não revelou correlação significativa para algumas análises (Tabela 16).

A correlação entre o resultado do TVIP (classificação e escore *standart*) e as demais avaliações de linguagem realizadas encontra-se na Tabela 17. As correlações do TVIP com a linguagem do TSDD-II estão descritas na Tabela 15. Quando há dois valores de R e de “p”, quer dizer que foram obtidos valores diferentes para o escore bruto e para a idade psicolinguística e, quando há um valor apenas significa que o valor de R e/ou de “p” foi o mesmo para ambos.

Tabela 17 - Correlação do desempenho entre o TVIP e as demais avaliações de linguagem para o GDF e para o GC

Grupo	Correlação das habilidades	Valor de R / “p” (TVIP - classificação)	Valor de R / “p” (TVIP - escore <i>standart</i>)
GDF	TVIP X fonologia	0,316 / 0,344	0,389 / 0,237
GC		NR	NR
GDF	TVIP X recepção auditiva – ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,217 / 0,546	0,062 / 0,866
GC		0,353	0,788
GDF	TVIP X memória sequencial auditiva – ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,118 / 0,746	-0,035 / 0,924
GC		0,364	0,402
GDF	TVIP X associação auditiva – ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,098 / 0,788	-0,056 / 0,877
GC		0,524 e 0,486	0,910 e 0,979
GDF	TVIP X clausura gramatical – ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,128 / 0,724	-0,257 / 0,473
GC		0,447 e 0,473	0,899 e 0,995
GDF	TVIP X clausura auditiva – ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,033 / 0,928 e -0,121 / 0,738	-0,155 / 0,670 e -0,258 / 0,472
GC		0,812 e 0,487	0,628 e 0,610
GDF	TVIP X combinação de sons – ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,121 / 0,738	-0,241 / 0,503
GC		0,937	0,774 e 0,732

NR: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado; /: separa os valores de R e de “p”; e: separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

A análise estatística entre o TVIP (classificação e escore *standart*) e das demais avaliações de linguagem não revelou correlação significativa para todos os subtestes, tanto para o GDF como para o GC (Tabela 17).

A correlação entre a avaliação fonológica e os subtestes auditivos do ITPA, para o GDF, encontra-se na Tabela 18. As correlações entre a fonologia e a linguagem do TSDD-II e o TVIP estão descritas nas Tabelas 16 e 17. Esta análise não foi realizada para o GC, uma vez que todas as crianças apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado.

Tabela 18 - Correlação do desempenho entre a avaliação fonológica e os subtestes auditivos do ITPA pra o GDF

Grupo	Correlação das habilidades	Valor de R / “p” (ITPA - idade psicolinguística)	Valor de R / “p” (ITPA - escore bruto)
GDF	fonologia X recepção auditiva – ITPA	-0,144 / 0,692	-0,144 / 0,692
GDF	fonologia X memória sequencial auditiva – ITPA	-0,552 / 0,098	-0,552 / 0,098
GDF	fonologia X associação auditiva – ITPA	-0,330 / 0,352	-0,330 / 0,352
GDF	fonologia X closure gramatical – ITPA	-0,266 / 0,457	-0,266 / 0,457
GDF	fonologia X closure auditiva – ITPA	-0,258 / 0,471	-0,121 / 0,740
GDF	fonologia X combinação de sons – ITPA	-0,321 / 0,365	-0,321 / 0,365

A análise estatística entre a fonologia e as demais avaliações de linguagem não revelou correlação significativa para o GDF (Tabela 18).

5.2 CORRELAÇÃO ENTRE O HISTÓRICO DAS CRIANÇAS E AS AVALIAÇÕES

A seguir serão apresentados os dados de prontuário e de entrevista com os responsáveis legais. Essas informações foram correlacionadas com os resultados nas avaliações do desenvolvimento infantil e entre si.

De acordo com os dados dos prontuários do GDF, a Triagem Neonatal indicou que 47,06% das crianças tinham a Doença Falciforme do tipo SS, 47,06% tinham do tipo SC e 5,88% tinha do tipo Sβ.

Todos os responsáveis legais pelas crianças dos dois grupos relataram, em entrevista, que o pré-natal foi realizado e que não receberam informações sobre possíveis problemas quanto ao desenvolvimento do bebê ao nascimento.

Com relação ao tratamento medicamentoso de uso contínuo, 100% das crianças do GDF utilizavam ácido fólico e 82,36% utilizam Penvir oral. Os medicamentos para redução de crises dolorosas eram utilizados com frequência durante os eventos agudos. Foi relatado realização de transfusão sanguínea, pelo menos uma vez na vida, para 29,41% das crianças.

Quanto aos sintomas relacionados à Doença Falciforme e problemas de saúde, foram relatados: crises dolorosas em 76,47% das crianças; infecções frequentes em 52,94%; febres constantes sem motivos aparentes em 23,53%; pneumonias em 41,18%; e outros problemas de saúde como alergias, esplenomegalia, abdome flácido, desconforto respiratório e quadro convulsivo.

Foi considerado internação quando a criança passava mais de 24 horas no ambiente hospitalar. Não foram computados quando a criança dava entrada no hospital para um procedimento (como por exemplo: tratamento com soro, dentre outros). Esta condição era a de maior ocorrência. Do GDF, 76,47% das crianças foram internadas pelo menos uma vez.

Cabe ressaltar, que as crianças deste estudo, não apresentavam histórico de AVE confirmado por exame neurológico. A única criança que participou do estudo com quadro convulsivo, foi encaminhada por ter sido considerada, pela equipe médica, como elegível e a convulsão foi febril.

Do GC, 29,41% das crianças passaram por internações relacionadas à infecções das vias aéreas superiores. Quanto à problemas de saúde, 29,41% das crianças apresentavam problemas respiratórios como bronquite ou rinite e faziam tratamento apenas nos momentos de crise.

A comparação do número de internações entre os dois grupos, revelou diferença estatisticamente significativa ($p=0,024$), com o GDF apresentando maior número de internações.

A correlação entre o número de internações e o desempenho nas avaliações encontra-se na Tabela 19. Não foi realizada esta análise com o resultado global do ITPA, uma vez que todas as crianças dos dois grupos apresentaram desempenho global alterado.

Tabela 19 - Correlação entre o número de interações e o desempenho nas avaliações, para o GDF e para o GC

Grupo	Correlação com as habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	número de interações X TSDD-II (resultado global)	-0,687	0,002*
GC		-0,317	0,216
GDF	número de interações X pessoal-social do TSDD-II	-0,260	0,313
GC		-0,139	0,596
GDF	número de interações X motor fino-adaptativo do TSDD-II	-0,97	0,710
GC		-0,233	0,368
GDF	número de interações X linguagem do TSDD-II	-0,166	0,524
GC		-0,296	0,248
GDF	número de interações X motor grosso do TSDD-II	-0,166	0,525
GC		-0,229	0,377
GDF	número de interações X ELMS (resultado global)	0,426	0,399
GC		-0,250	0,633
GDF	número de interações X auditiva expressiva da ELMS	0,353	0,492
GC		-0,105	0,843
GDF	número de interações X auditiva receptiva da ELMS	0,353	0,492
GC		-0,207	0,694
GDF	número de interações X visual da ELMS	0,618	0,191
GC		-0,207	0,694
GDF	número de interações X fonologia	-0,365	0,269
GC		NR	NR
GDF	número de interações X TVIP (classificação)	-0,445	0,170
GC		-0,652	0,030*
GDF	número de interações X TVIP (escore <i>standart</i>)	-0,487	0,128
GC		-0,318	0,341
GDF	número de interações X recepção auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,729	0,011*
GC		-0,474	0,141
GDF	número de interações X recepção visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,604	0,049*
GC		-0,136 / -0,203	0,691 e 0,50
GDF	número de interações X memória sequencial auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,384	0,243
GC		0,084	0,806
GDF	número de interações X memória sequencial visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,690 e -0,670	0,019* e 0,024*
GC		-0,196 e -0,200	0,376 e 0,555
GDF	número de interações X associação auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,555	0,077
GC		-0,401 e -0,387	0,222 e 0,240
GDF	número de interações X associação visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,489	0,127
GC		0,044	0,897
GDF	número de interações X closura auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,504 e -0,507	0,114 e 0,111
GC		-0,469 e -0,528	0,145 e 0,095
GDF	número de interações X closura visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,554	0,007
GC		0,084 e 0,057	0,806 e 0,869
GDF	número de interações X closura gramatical do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,447	0,168
GC		-0,580 e -0,517	0, -61 e 0,103
GDF	número de interações X combinação de sons do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,532	0,092
GC		-0,116 e -0,181	0,735 e 0,594

*: correlação estatisticamente significativa; **NR**: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado; **e**: separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

Na entrevista com o GDF, 11,76% dos responsáveis legais referiram que as crianças apresentaram atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. No GC, não houve este relato para nenhuma criança. O mesmo ocorreu quanto ao surgimento das primeiras palavras, pois 11,76% das crianças do GDF foram indicadas como apresentando o início da produção das primeiras palavras tardiamente contra nenhuma criança do GC. A comparação entre os grupos não revelou diferença estatisticamente significativa para esta última análise ($p=0,182$).

A correlação entre a idade do início da produção das primeiras palavras e o desempenho nas avaliações de linguagem encontra-se na Tabela 20. Não foi realizada esta análise com o resultado global do ITPA, uma vez que todas as crianças dos dois grupos apresentaram desempenho global alterado, como já descrito anteriormente.

Tabela 20 - Correlação entre a idade de início da produção das primeiras palavras e o desempenho das crianças nas avaliações de linguagem

Grupo	Correlação com as habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	produção das primeiras palavras X TSDD-II (resultado global)	-0,178	0,495
GC		-0,359	0,157
GDF	produção das primeiras palavras X pessoal-social do TSDD-II	-0,101	0,700
GC		-0,030	0,908
GDF	produção das primeiras palavras X motor fino-adaptativo do TSDD-II	-0,029	0,914
GC		-0,075	0,774
GDF	produção das primeiras palavras X linguagem do TSDD-II	-0,048	0,854
GC		-0,020	0,940
GDF	produção das primeiras palavras X motor grosso do TSDD-II	-0,040	0,878
GC		-0,019	0,944
GDF	produção das primeiras palavras X ELMS (resultado global)	0,525	0,285
GC		-0,040	0,036*
GDF	produção das primeiras palavras X auditiva expressiva da ELMS	0,058	0,913
GC		-0,735	0,096
GDF	produção das primeiras palavras X auditiva receptiva da ELMS	0,203	0,700
GC		-0,783	0,066
GDF	produção das primeiras palavras X visual da ELMS	0,203	0,700
GC		-0,783	0,066
GDF	produção das primeiras palavras X fonologia	-0,605	0,049*
GC		NR	NR
GDF	produção das primeiras palavras X TVIP (classificação)	-0,199	0,557
GC		-0,166	0,625
GDF	produção das primeiras palavras X TVIP (escore <i>standart</i>)	0,088	0,798
GC		0,030	0,930
GDF	produção das primeiras palavras X recepção auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,250	0,458
GC		-0,677	0,022*
GDF	produção das primeiras palavras X memória sequencial auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,005	0,989
GC		-0,019	0,957
GDF	produção das primeiras palavras X associação auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,312	0,540
GC		-0,630 e -0,670	0,038* e 0,023*
GDF	produção das primeiras palavras X closure auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,163 e -0,450	0,633
GC		-0,462 e -0,490	0,152 e 0,126
GDF	produção das primeiras palavras X closure gramatical do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,282	0,400
GC		-0,554 e -0,599	0,077 e 0,051
GDF	produção das primeiras palavras X combinação de sons do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,321	0,335
GC		-0,360 e -0,285	0,277 e 0,396

*: correlação estatisticamente significativa; **NR**: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado; **e**: separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

Quanto ao ingresso em instituição de ensino ou creches, a comparação entre os grupos do número de crianças frequentando pré-escola revelou diferença estatisticamente significativa ($p=0,041$), com o GDF apresentando menor número de crianças nestas instituições (47,06% das crianças do GDF frequentavam pré-escola e no GC eram 52,94% das crianças).

A correlação entre a frequência em pré-escola e o desempenho nas avaliações encontra-se na Tabela 21.

Tabela 21 - Correlação entre a frequência em pré-escola e o desempenho nas avaliações do desenvolvimento infantil para o GDF e para o GC

Grupo	Correlação com as habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	frequência em pré-escola X TSDD-II (resultado global)	0,203	0,434
GC		0,236	0,362
GDF	frequência em pré-escola X pessoal social do TSDD-II	0,723	0,001*
GC		0,149	0,568
GDF	frequência em pré-escola X motor fino-adaptativo do TSDD-II	0,722	0,001*
GC		0,187	0,472
GDF	frequência em pré-escola X linguagem do TSDD-II	0,746	0,001*
GC		0,131	0,616
GDF	frequência em pré-escola X motor grosso do TSDD-II	0,734	0,001*
GC		0,243	0,348
GDF	frequência em pré-escola X ELMS (resultado global)	NR1	NR1
GC		0,316	0,541
GDF	frequência em pré-escola X auditivo expressivo da ELMS	NR2	NR2
GC		0,266	0,611
GDF	frequência em pré-escola X auditivo receptivo da ELMS	NR1	NR1
GC		0,131	0,805
GDF	frequência em pré-escola X visual da ELMS	NR2	NR2
GC		0,131	0,805
GDF	frequência em pré-escola X fonologia	0,386	0,241
GC		NR2	NR2
GDF	frequência em pré-escola X TVIP (classificação)	0,171	0,616
GC		0,368	0,265
GDF	frequência em pré-escola X TVIP (escore <i>standart</i>)	0,226	0,503
GC		0,201	0,554
GDF	frequência em pré-escola X recepção auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,462	0,458
GC		0,352	0,288
GDF	frequência em pré-escola X recepção visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,339	0,037*
GC		0,453 e 0,454	0,162 e 0,161
GDF	frequência em pré-escola X memória sequencial auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,136	0,691
GC		0,303	0,365
GDF	frequência em pré-escola X memória sequencial visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,406	0,215
GC		0,050	0,883
GDF	frequência em pré-escola X associação auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,339	0,309
GC		0,301	0,369 e 0,368
GDF	frequência em pré-escola X associação visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,282	0,402
GC		0,050	0,833
GDF	frequência em pré-escola X closure auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,204 e 0,450	0,165 e 0,547
GC		0,351	0,290
GDF	frequência em pré-escola X closure visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,339	0,307
GC		0,352 e 0,402	0,288 e 0,221
GDF	frequência em pré-escola X closure gramatical do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,282	0,400
GC		0,401 e 0,352	0,222 e 0,289
GDF	frequência em pré-escola X combinação de sons do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,450	0,165
GC		0,359	0,278

*: correlação estatisticamente significativa; **NR1**: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças avaliadas por esta escala frequentavam escola; **NR2**: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado; **e**: separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

Para o GDF, 41,18% dos responsáveis legais referiram ter conhecimento de outros familiares com alguma hemoglobinopatia, 11,76% referiram ter conhecimento de familiares com traço da Doença Falciforme e 47,06% referiram não ter conhecimento de familiares com algum tipo de hemoglobinopatia nem com o traço da doença. Para o GC, 5,88% dos responsáveis legais referiram ter um familiar com traço da Doença Falciforme. Os demais responsáveis legais deste grupo não tinham conhecimento de familiares com algum tipo de hemoglobinopatia nem com o traço da doença.

Com relação ao relato dos responsáveis legais a respeito de ter independência em atividades de vida diária, de acordo com o esperado para cada idade, 58,82% do GDF referiram que as crianças tinham e 41,18% referiram que não. Para o GC foi relatado que 100% das crianças apresentavam este critério questionado, o que impossibilitou realizar correlações entre essa informação e as demais avaliações, para este grupo.

A comparação da existência de independência em atividades de vida diária, entre os grupos, revelou diferença significativa ($p=0,041$). A correlação entre este dado e o desempenho nas avaliações encontra-se na Tabela 22.

Tabela 22 - Correlação entre independência em atividade de vida diária e o desempenho nas avaliações para o GDF

Grupo	Correlação com as habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	IAVD X TSDD-II (resultado global)	-0,132	0,612
GDF	IAVD X pessoal-social do TSDD-II	-0,623	0,008*
GDF	IAVD X motor fino-adaptativo do TSDD-II	-0,574	0,016*
GDF	IAVD X linguagem do TSDD-II	-0,586	0,014*
GDF	IAVD X motor grosso do TSDD-II	-0,598	0,011*
GDF	IAVD X ELMS (resultado global)	-0,632	0,178
GDF	IAVD X auditiva expressiva da ELMS	0,393	0,441
GDF	IAVD X auditiva receptiva da ELMS	0,131	0,805
GDF	IAVD X visual da ELMS	0,131	0,805
GDF	IAVD X fonologia	-0,624	0,040*
GDF	IAVD X TVIP (classificação)	-0,276	0,412
GDF	IAVD X TVIP (escore <i>standart</i>)	-0,261	0,437
GDF	IAVD X recepção auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,462	0,152
GDF	IAVD X recepção visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,339	0,307
GDF	IAVD X memória sequencial auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,136	0,691
GDF	IAVD X memória sequencial visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,406	0,215
GDF	IAVD X associação auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,339	0,209
GDF	IAVD X associação visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,282	0,402
GDF	IAVD X closure auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,204 e -0,450	0,207
GDF	IAVD X closure visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,339	0,400
GDF	IAVD X closure gramatical do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,282	0,547 e 0,165
GDF	IAVD X combinação de sons do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,450	1,000

*: correlação estatisticamente significativa; **IAVD**: existência de independência em atividades de vida diária; **e**: separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

A correlação entre a idade das crianças no momento da avaliação e o desempenho nas avaliações encontra-se na Tabela 23.

Tabela 23 - Correlação entre a idade das crianças e as avaliações do desenvolvimento infantil

Grupo	Correlação com as habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	idade X TSDD-II (resultado global)	0,264	0,306
GC		-0,158	0,544
GDF	idade X pessoal social do TSDD-II	0,948	0,000*
GC		0,984	0,000*
GDF	idade X motor fino-adaptativo do TSDD-II	1,000	<0,001*
GC		0,922	0,000*
GDF	idade X linguagem do TSDD-II	0,991	0,000*
GC		0,894	0,000*
GDF	idade X motor grosso do TSDD-II	0,996	0,000*
GC		0,909	0,000*
GDF	idade X ELMS (resultado global)	0,414	0,414
GC		0,621	0,188
GDF	idade X auditivo expressivo da ELMS	0,771	0,072
GC		0,986	0,000*
GDF	idade X auditivo receptivo da ELMS	0,829	0,042*
GC		0,943	0,005*
GDF	idade X visual da ELMS	1,000	<0,001*
GC		0,943	0,005*
GDF	idade X fonologia	-0,210	0,536
GC		NR	NR
GDF	idade X TVIP (classificação)	-0,286	0,393
GC		-0,048	0,889
GDF	idade X TVIP (escore <i>standart</i>)	-0,260	0,440
GC		-0,254	0,451
GDF	idade X recepção auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,768	0,006*
GC		0,633	0,037*
GDF	idade X recepção visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,836	0,001*
GC		0,461 e 0,439	0,154 e 0,177
GDF	idade X memória sequencial auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,774	0,005*
GC		0,630	0,038*
GDF	idade X memória sequencial visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,725 e 0,763	0,012* e 0,006*
GC		0,709 e 0,761	0,015* e 0,007*
GDF	idade X associação auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,839	0,001*
GC		0,685 e 0,689	0,020* e 0,019*
GDF	idade X associação visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,907	0,070
GC		0,565	0,070
GDF	idade X clausura auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,680 e 0,861	0,021* e 0,001*
GC		0,076 e 0,039	0,039* e 0,076
GDF	idade X clausura visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,879	0,000*
GC		0,759 e 0,659	0,007* e 0,027*
GDF	idade X clausura gramatical do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,915	0,000*
GC		0,470 e 0,506	0,144 e 0,113
GDF	idade X combinação de sons do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,803	0,003*
GC		0,799 e 0,790	0,003* e 0,004*

*: correlação estatisticamente significativa; **NR**: correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado; **e**: separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

A correlação entre o nível socioeconômico e o desempenho nas avaliações encontra-se na Tabela 24.

Tabela 24 - Correlação do nível socioeconômico com as avaliações do desenvolvimento infantil

Grupo	Correlação com as habilidades	Valor de R	Valor de “p”
GDF	NSE X TSDD-II (resultado global)	0,291	0,257
GC		-0,416	0,096
GDF	NSE X pessoal-social do TSDD-II	0,273	0,288
GC		0,098	0,710
GDF	NSE X motor fino-adaptativo do TSDD-II	0,118	0,653
GC		-0,040	0,878
GDF	NSE X linguagem do TSDD-II	0,185	0,478
GC		-0,163	0,533
GDF	NSE X motor grosso do TSDD-II	0,166	0,542
GC		0,017	0,949
GDF	NSE X ELMS (resultado global)	-0,316	0,541
GC		0,316	0,541
GDF	NSE X auditiva expressiva da ELMS	0,393	0,441
GC		0,133	0,802
GDF	NSE X auditiva receptiva da ELMS	0,393	0,441
GC		0,131	0,805
GDF	NSE X visual da ELMS	0,131	0,805
GC		0,131	0,805
GDF	NSE X fonologia	0,496	0,120
GC		NR	NR
GDF	NSE X TVIP (classificação)	0,736	0,010*
GC		-0,593	0,054
GDF	NSE X TVIP (escore <i>standart</i>)	0,535	0,090
GC		-0,358	0,280
GDF	NSE X recepção auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,441	0,174
GC		-0,164	0,630
GDF	NSE X recepção visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,355	0,284
GC		-0,055 e -0,119	0,873 e 0,727
GDF	NSE X memória sequencial auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,170	0,617
GC		0,229	0,499
GDF	NSE X memória sequencial visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,192 e 0,280	0,572 e 0,404
GC		-0,219 e -0,152	0,518 e 0,655
GDF	NSE X associação auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,231	0,398
GC		0,685 e 0,689	0,820 e 0,616
GDF	NSE X associação visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,284	0,398
GC		-0,083	0,808
GDF	NSE X clausura auditiva do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,286 e 0,142	0,393 e 0,678
GC		-0,009 e -0,123	0,978 e 0,719
GDF	NSE X clausura visual do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,362	0,273
GC		0,190 e 0,119	0,576 e 0,728
GDF	NSE X clausura gramatical do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	0,184	0,587
GC		-0,232 e -0,230	0,493 e 0,496
GDF	NSE X combinação de sons do ITPA (idade psicolinguística e escore bruto)	-0,19	0,956
GC		-0,216 e -0,327	0,524 e 0,326

NSE: nível socioeconômico; *****: correlação estatisticamente significativa; **NR:** correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico dentro do esperado; **e:** separa os valores do escore bruto e da idade psicolinguística.

As correlações entre os dados obtidos em prontuário ou por meio da entrevista com os responsáveis legais estão descritas na Tabela 25.

Tabela 25 - Correlação entre os dados obtidos em prontuário ou por meio de entrevista

Grupo	Correlação dos dados pessoais da casuística	Valor de R	Valor de “p”
GDF	idade X número de internações	-0,097	0,710
GC		-0,033	0,901
GDF	idade X IAVD	0,574	0,016*
GC		NR	NR
GDF	idade X frequência em pré-escola	-0,722	0,001*
GC		-0,280	0,277
GDF	NSE X número de internações	-0,580	0,015*
GC		0,384	0,128
GDF	NSE X produção das primeiras palavras	-0,161	0,538
GC		-0,057	0,829
GDF	NSE X IAVD	-0,180	0,490
GC		NR	NR
GDF	NSE X frequência em pré-escola	-0,127	0,628
GC		0,079	0,764
GDF	número de internações X produção das primeiras palavras	0,235	0,364
GC		0,092	0,726
GDF	número de internações X IAVD	0,420	0,093
GC		NR	NR
GDF	número de internações X frequência em pré-escola	0,304	0,235
GC		-0,326	0,202
GDF	produção das primeiras palavras X IAVD	0,173	0,508
GC		NR	NR
GDF	produção das primeiras palavras X frequência em pré-escola	0,109	0,676
GC		-0,451	0,069
GDF	Frequência em pré-escola X IAVD	0,789	0,000*
GC		NR	NR

IAVD: existência de independência em atividades de vida diária; **NSE:** nível socioeconômico; **NR:** correlação não realizada, uma vez que todas as crianças do GC apresentavam independência em atividades de vida diária.

6 DISCUSSÃO

6 DISCUSSÃO

Este é o primeiro estudo transversal brasileiro que realizou uma sondagem das habilidades do desenvolvimento infantil, em indivíduos com Doença Falciforme sem AVE comprovado e em idade pré-escolar.

Esta sondagem foi realizada em crianças de um a cinco anos e 11 meses, que recebem acompanhamento e tratamento para Doença Falciforme desde a realização do diagnóstico nos dois primeiros meses de vida pela Triagem Neonatal, garantindo assim, o cumprimento dos critérios do Ministério da Saúde (BRASIL, 2002, 2007, 2009). O início do tratamento o mais cedo possível é importante para a qualidade de vida do indivíduo e sua família, visto que a Doença Falciforme não tem cura (DI NUZZO; FONSECA, 2004; BACKES et al., 2005; ARAÚJO, 2007; BRASIL, 2007, 2009).

A orientação para as famílias dos indivíduos com Doença Falciforme sobre o curso da doença deveria ser frequente, visando a preparação para ações preventivas, uma vez que a doença prevê probabilidade de efeitos cumulativos, com prejuízos para a saúde geral e reflexos relevantes para a qualidade de vida. No Brasil, o diagnóstico da Doença Falciforme é realizado pelos Programas de Triagem Neonatal, popularmente intitulada Teste do Pezinho (BRASIL, 2002, 2007, 2009). Geralmente, há um centro credenciado pelo Ministério da Saúde por estado brasileiro, porém, no estado de São Paulo atualmente funcionam seis centros. Apesar de toda criança brasileira ter acesso legal a estes procedimentos, os centros que realizam o diagnóstico, muitas vezes, não são os que realizam os seguimentos das doenças. Na Doença Falciforme, especificamente, muitos indivíduos são acompanhados em hemocentros geralmente distantes da residência dos usuários. Os programas de acompanhamento exigem que a família se atente para receber o tratamento em outra cidade de origem.

A análise da prevalência da Doença Falciforme no Brasil demonstrou o nascimento de 700-1.000 novos casos anuais (DINIZ; GUEDES; TRIVELINO, 2005; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; BRASIL, 2007). Entretanto, o que se observa é que muitas das famílias tendem a usar os serviços de saúde, somente em épocas nas quais a criança está em crise, necessitando de cuidados curativos para as consequências da doença. Infere-se esta condição pela diferença dos casos diagnosticados e os casos acompanhados nos serviços de atendimento para esta população.

Por se tratar de uma doença hematovascular crônica, com fatores de risco para AVE, indivíduos com Doença Falciforme necessitam de acompanhamento do desenvolvimento neuropsicológico em desde a primeira infância (SCHATZ, 2003; DAY; CHISMARK, 2006; HOGAN et al., 2006; SCHATZ; ROBERT, 2007; BRANDOW; BROUSSEAU; PANEPINTO, 2009; NUNEST et al., 2010). Angulo (2007) indicou que este acompanhamento inicie-se aos dois ou três anos, com reavaliação anual, incluindo as habilidades neuropsicológicas. Mas esta realidade não tem sido considerada uma rotina durante o tratamento destes indivíduos (SCHATZ et al., 2008). Considerando o curso da Doença Falciforme, infere-se que o acompanhamento do desenvolvimento infantil deveria ser realizado desde o início do diagnóstico e tratamento da doença, para assim, minimizar os efeitos deletérios desta entidade clínica e realizar o aconselhamento familiar.

Para que a etiologia dos déficits neuropsicológicos seja compreendida, deve-se levar em consideração fatores sociais, ambientais e as consequências que uma doença crônica, como a Doença Falciforme, pode acarretar (SCHATZ; FINKE; ROBERTS, 2004; SCHATZ; ROBERT, 2007; TARAZI et al., 2007).

A literatura internacional apresenta dados de avaliação neuropsicológica em sua grande maioria realizada em crianças em idade escolar, porém há evidências de que alterações nestas habilidades comessem antes dos cinco anos (SCHATZ, 2003; DAY; CHISMARK, 2006; HOGAN et al., 2006). Na literatura nacional não foram encontrados relatos do desenvolvimento destas habilidades em crianças em idade pré-escolar.

Ao verificar o desempenho nas habilidades do desenvolvimento infantil (pessoal-social, motora grossa, motora fina-adaptativa e de linguagem - TSDD-II), observou-se pior desempenho de uma forma geral para o GDF. A diferença entre os grupos avaliados foi significativa ($p=0,00$), uma vez que 35,29% das crianças do GDF apresentaram alterações de uma forma geral e nenhuma criança apresentou desempenho superior ao esperado para sua idade. O mesmo não ocorreu para o GC, pois 70,59% das crianças obtiveram desempenho superior ao esperado e nenhuma criança apresentou desempenho inferior. Este dado corrobora com a literatura, em que são relatados atrasos desenvolvimentais em crianças com Doença Falciforme (SCHATZ; ROBERT, 2007; SCHATZ et al., 2008; BOULET et al., 2010).

Na análise das habilidades do TSDD-II individualmente (Tabela 1), a comparação entre os grupos não evidenciou diferença significativa para as idades de desempenho obtidas, entretanto, os valores de média e mediana dessas idades foram piores para o GDF. Esta informação é de relevância para os profissionais que acompanham crianças com a Doença

Falciforme, uma vez que atrasos na aquisição e desenvolvimento destas habilidades podem trazer influências para o desenvolvimento de funções executivas ainda na infância (HOGAN et al., 2013).

Das habilidades do desenvolvimento infantil (TSDD-II), a linguagem foi a mais defasada para o GDF (29,41% com desempenho alterado – Tabela 2), enquanto que 82,35% das crianças do GC apresentaram desempenho superior ao esperado nesta área. As habilidades de linguagem avaliadas neste instrumento são realizadas a partir de múltiplos fatores, como por exemplo, a semântica, a sintaxe, a contagem de elementos, a resposta da funcionalidade de objetos e coisas, entre outros aspectos, de acordo com a faixa etária (FRANKENBURG et al., 1992).

A linguagem é descrita na literatura como uma das habilidades prejudicadas nas crianças com Doença Falciforme (DAVIS et al., 1997; TARAZI et al., 2007; NUNEST et al., 2010) e, é até relacionada às alterações em avaliações de QI verbal (VICHINSKY et al., 2010; MONTANARO et al., 2013).

Estudos que utilizaram o TSDD-II em crianças com Doença Falciforme (SCHATZ; ROBERT, 2007; SCHATZ et al., 2008), relataram também escores rebaixados na área de linguagem. Schatz e Robert (2007) verificaram relação com o aumento da idade e consideraram que existe variabilidade nesta área para estas crianças. Questões socioambientais na primeira infância teriam uma relação mais forte com esta variabilidade, além das condições da doença, do que a gravidade de suas sequelas que podem ocorrer no decorrer da vida.

Alterações na área motora foram encontradas em 17,65% das crianças do GDF, enquanto 82,35% das crianças do GC apresentaram desempenho superior ao esperado (Tabela 2). A presença de transtornos motores influencia negativamente no desenvolvimento global da criança, pois pode fazer com que reduza a possibilidade de prolongar as experiências motoras, uma vez que, por meio destas experiências integradas e significativas ela irá explorar o meio, elaborar e organizar seu conhecimento rumo à autonomia. Nesta casuística, nenhuma criança apresentou atraso do desenvolvimento motor digno de nota. Entretanto, as internações, as crises de dores e infecções que apresentaram no decorrer da vida têm interferências na disposição e motivação da criança para a realização de atividades físicas, de brinquedos e brincadeiras, que somadas a superproteção da família podem trazer prejuízos para a coordenação global e interação da criança com outras da mesma faixa etária.

Desempenho motor alterado em crianças com Doença Falciforme também foi relatado por outros estudos, principalmente com o aumento da idade e/ou após ocorrência de AVE (ANGULO, 2007; BERKELHAMMER et al., 2007; SCHATZ; ROBERT, 2007; OLIVEIRA et al., 2008; NUNEST et al., 2010; HIJMANS et al., 2011). Entretanto, Schatz et al. (2008) também não encontraram diferença significativa entre as crianças com Doença Falciforme e crianças controle na avaliação desta habilidade. Infere-se que esta diferença apresentada nos estudos esteja relacionada a características da casuística em particular, como idade cronológica e percurso da doença.

A verificação do comportamento motor fino-adaptativo averiguou a capacidade da criança quanto à organização dos estímulos, à percepção de relações, à decomposição do todo nas partes, sua reintegração e o uso destas habilidades nas tarefas cotidianas, utilizando atividades manuais (FRANKENBURG et al., 1992). Alterações nestas habilidades foram verificadas em 11,76% das crianças do GDF, enquanto que 70,59% das crianças do GC apresentaram desempenho superior ao esperado. Tarazi et al. (2007) encontraram alterações em habilidades motoras e visuomotoras em crianças com Doença Falciforme, em idade escolar e, sem histórico de AVE.

É possível inferir que estas crianças, pela evolução das intercorrências da própria doença, desempenhe mais atividades controladas como pintar, montar e jogos e, menos atividades motoras globais como correr, pular, dentre outras. Isto pode ter contribuído para o melhor desempenho nas atividades motoras fina-adaptativas do que nas motoras grossas. Por outro lado, como já descrito, a compreensão de que a criança apresenta doença crônica tem impacto nas atividades de vida diária e, muitas vezes, os familiares fazem mais para a criança do que ela realmente necessita, além de interferirem em atividades de lazer, brincadeiras e interações sociais. Muitas famílias evitam que seus filhos com Doença Falciforme frequentem ambientes que possam favorecer a criança ficar doente, como participar de atividades em ambientes fechados, contato com muitas pessoas e até, a entrada precoce na escola.

Ao verificar a habilidade pessoal-social, avaliou-se as reações pessoais da criança frente ao ambiente social que vivencia, quanto à realização com independência nas tarefas cotidianas, envolvendo a organização dos estímulos, o manuseio, o traquejo social e a compreensão do contexto (FRANKENBURG et al., 1992). Nesta casuística, 23,53% das crianças do GDF apresentaram alterações nesta área, enquanto que 47,05% das crianças do GC apresentaram desempenho superior ao esperado. Ressalta-se que, neste instrumento, algumas das atividades avaliadas para a habilidade pessoal-social envolviam a capacidade de

comunicar-se oralmente e, portanto, as crianças com prejuízos no desenvolvimento da linguagem também podem ter alterações nestas habilidades, pois uma área influencia a outra.

Com o conhecimento dos familiares sobre a doença, pode haver um melhor preparo tanto das crianças como de seus familiares para o autocuidado, incluindo as habilidades pessoais-sociais (BRASIL, 2008; WILLS et al., 2010). A respeito dessas habilidades, familiares de crianças pré-escolares com a doença referiram observar baixo nível de atividade em seus filhos (SCHATZ; ROBERT, 2007), o que pode estar relacionado às condutas de superproteção, interferindo no desenvolvimento da independência em atividades de vida diária (KNIGHT-MADDEN et al., 2011), tais como: vestir-se, alimentar-se, tomar banho, auxiliar em atividades realizadas pela família ou até mesmo frequentar a pré-escola.

As condições adversas com o curso da Doença Falciforme provocam situações ansiogênicas para as mães. As preocupações com a sobrevivência, a separação do filho devido à internação na Unidade de Terapia Intensiva, as infecções constantes, as crises dolorosas, os sentimentos de impotência e o risco de perda do filho podem levar mães à superproteção, com interferência para o desenvolvimento infantil (GOLD et al., 2008).

Embora a linguagem tenha apresentado o maior número de crianças com alteração, seguida pelas habilidades pessoal-social, motora grossa e motora fina-adaptativa, verificou-se que os desempenhos individuais das crianças nas habilidades foi semelhante, tanto para as crianças do GDF como para o GC (Tabela 3 – $p=0,000$). Em outras palavras, as crianças que apresentaram alterações na área da linguagem, também apresentaram defasagens nas demais habilidades.

Além disso, este achado sugere que existe influência das habilidades motoras, cognitivas e pessoais-sociais no desenvolvimento da linguagem e o contrário também pode ser considerado. A criança adquire o conhecimento por meio da exploração do meio ambiente, pela manipulação dos objetos, repetição de ações, pelo domínio próprio do controle do esquema corporal e pelas relações estabelecidas nas situações por ela vivenciadas. Assim, cada área do desenvolvimento influencia e é influenciada pela outra no desenvolvimento infantil. A comunicação oral e escrita efetiva está na dependência, dentre outros aspectos, da interação favorecida pelas habilidades sociais, motoras grossas e fina-adaptativas, que quando bem desenvolvidas favorecem a troca de informações entre as pessoas, a aquisição de conceitos, a capacidade de assimilação das informações recebidas, o estabelecimento de analogias, o raciocínio lógico e a tomada de decisões.

Com relação a utilização do TSDD-II para a verificação das habilidades do desenvolvimento infantil, Schatz et al. (2008) afirmaram que este procedimento é extremamente útil na verificação dos efeitos neurocomportamentais e da condição de alto risco durante a primeira infância de crianças com Doença Falciforme. Apesar de ser um instrumento de triagem do desenvolvimento, este é consideravelmente sensível e extremamente adequado para o seguimento de indivíduos em condições de risco.

A avaliação específica de linguagem para as crianças de zero a três anos foi realizada pela ELMS. Neste instrumento, 33,33% das crianças do GDF apresentaram desempenho geral inferior ao esperado. Nenhuma criança do GC apresentou desempenho alterado nesse procedimento e 33,33% obtiveram desempenho superior ao esperado para suas idades cronológicas. Embora o GDF tenha demonstrado pior desempenho de uma forma geral, a comparação estatística do resultado global não revelou diferença significativa ($p=0,132$), assim como a comparação, entre os grupos, da idade de desempenho em cada função avaliada (Tabela 4). As médias e medianas da idade de desempenho obtidas nas funções auditiva expressiva e auditiva receptiva foram piores para o GDF, mas não ocorreu o mesmo quanto a função visual. Este dado pode ser explicado pelo fato de que a função visual, neste instrumento, verifica a maturação visual até os 18 meses. Com isso, para todas as crianças com idade entre 19 e 36 meses que conseguiram realizar todas as atividades desta função, determinou-se a idade cronológica como sendo também a idade de desempenho, dificultando verificar se alguma criança apresentaria desempenho superior ou até inferior ao esperado.

Dentre as funções de linguagem da ELMS, a auditiva expressiva foi a mais alterada nas crianças do GDF (33,33% das crianças com desempenho inferior – Tabela 5), seguida da auditiva receptiva (16,67%). Para o GC, a situação inverteu-se, uma vez que 66,67% das crianças apresentaram desempenho superior ao esperado na função auditiva expressiva, seguida da auditiva receptiva (50% com desempenho superior) e por fim a visual (16,67% com desempenho superior). Nenhuma criança dos dois grupos obteve alteração na avaliação da função visual. Ressalta-se que desempenho superior nesta última função foi possível de ser verificado apenas nas crianças com até 17 meses.

A correlação dos desempenhos individuais das crianças em cada função foi estatisticamente significativa para os dois grupos (Tabela 6), com exceção da análise feita entre a função auditiva receptiva e visual para o GDF. Este achado pode ser justificado pela limitação do instrumento em avaliar a função visual em crianças entre 19 e 36 meses, como já explicado. Essas correlações significativas revelaram que as crianças apresentaram

individualmente desempenho similar entre as funções, ou seja, as idades de desempenho das crianças foram semelhantes para todas as funções, independente se estavam inferior, adequadas ou superior ao esperado para suas idades cronológicas.

Defasagem em habilidades expressivas e receptivas da linguagem também foram relatadas em outros estudos, entretanto, em alguns deles as alterações estavam relacionadas à um comprometimento neurológico decorrente de AVE, principalmente em região cortical esquerda e regiões supridas pela artéria cerebral média (DAVIS et al., 1997; BICALHO, 2009; SCHATZ et al., 2009; SANCHEZ; SCHATZ; ROBERT, 2010).

Estes dados trazem indícios de que o desenvolvimento da linguagem nas crianças desta faixa etária com Doença Falciforme deve ser investigado, principalmente devido ao próprio curso desta doença, pois os efeitos deletérios das manifestações clínicas e neurológicas para o desenvolvimento infantil podem ser cumulativos e aumentarem com o decorrer do tempo, de acordo com os fatores biológicos e psicossociais (BERKELHAMMER et al., 2007; SCHATZ; ROBERTS, 2007; NUNEST et al., 2010; SANCHEZ; SCHATZ; ROBERT, 2010; HOGAN et al., 2013).

Pesquisas têm mostrado que indivíduos com Doença Falciforme podem ser de risco para alterações neurológicas, causadas por AVE, ataques isquêmicos ou infartos cerebrais silenciosos que podem ocorrer no decorrer da vida e assim, proporcionar alterações mais evidentes nos indivíduos mais velhos (SCHATZ; MCCLELLAN, 2006; WANG, 2007; BOULET et al., 2010; KNIGHT-MADDEN et al., 2011; BERG; EDWARDS; KING, 2012; MONTANARO et al., 2013; TALAHMA; STRBIAN; SUNDARARAJAN, 2014; THUST; BURKE; SIDDIQUI, 2014; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014). Nesta perspectiva, encontrar crianças, nesta faixa etária, com alterações de linguagem nas áreas receptivas e expressivas pode ser um indicativo de atraso do desenvolvimento da linguagem, com etiologia a esclarecer. Cabe ressaltar que o desenvolvimento da linguagem é multifatorial e envolve condições biológicas, ambientais e sociais. De acordo com Schatz e Robert (2007), alterações de linguagem nos primeiros anos de vida podem estar relacionadas mais ao ambiente familiar do que à gravidade da doença. Entretanto, não se deve deixar de considerar que os indivíduos com a Doença Falciforme podem apresentar precocemente os efeitos deletérios do curso da doença, com episódios de AVEs silentes e ausência de sinais funcionais. Entes indivíduos convivem com risco de alterações circulatórias envolvendo o sistema nervoso central, conforme apresenta a literatura (DAY; CHISMARK, 2006; WANG, 2007; KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

O ambiente pode favorecer o desenvolvimento receptivo e expandir o vocabulário e sua utilização, ou seja, se a família, a escola ou outros ambientes sociais, solicita a expressão de conteúdos linguísticos mais elaborados, a criança vai tendo possibilidades de não somente adquirir rótulos verbais, mas também de expandir suas estruturas linguísticas, tornando-se, de acordo com sua capacidade, um comunicador efetivo.

A avaliação do vocabulário receptivo, por meio do instrumento TVIP, nas crianças com mais de três anos revelou que todas apresentaram resultados normativos (Tabelas 7 e 8), ou seja, para os dois grupos foram observadas classificações entre média inferior, média e média superior. No GDF, 18,18% das crianças apresentaram classificação superior e no GC foram 36,36% (Tabela 8). Desta forma, não houve diferença no desempenho entre os grupos para esta habilidade linguística ($p=0,217$ – Tabela 7).

O desenvolvimento da linguagem ocorre de forma paralela ao desenvolvimento cognitivo e, desta forma, os dados encontrados a respeito do vocabulário são relevantes, pois podem indicar que estes indivíduos apresentam recursos cognitivos que lhes possibilitaram o desempenho normativo nesta área. Os resultados do TVIP podem ser relacionados à uma medida de QI não verbal (DUNN et al., 1986).

A aquisição do vocabulário envolve a interação do indivíduo com o meio, a exposição à língua materna nos diferentes contextos sociais e condições neurofisiológicas, como integridade do sistema nervoso central, recursos cognitivos e sensoperceptivos, dentre outros. Neste estudo não foram verificadas alterações receptivas quanto à este aspecto, assim como também descrito na literatura a respeito do vocabulário receptivo e expressivo (DAVIS et al., 1997; SANCHEZ; SCHATZ; ROBERT, 2010; WILLS et al., 2010). Alterações no aspecto semântico da linguagem foram observados por outros estudos, porém foram relacionadas à complicações neurológicas (BICALHO, 2009; SCHATZ et al., 2009).

A avaliação fonológica, também realizada nas crianças com mais de três anos, demonstrou que 36,36% das crianças do GDF apresentaram aquisição e desenvolvimento fonológico atrasado. No GC foi verificado desempenho esperado para a idade em todas as crianças, o que implicou em diferença estatisticamente significativa ao comparar os grupos ($p=0,045$).

Déficits em habilidades do processamento fonológicos foram verificados em indivíduos com Doença Falciforme (DAVIS et al., 1997; SANCHEZ; SCHATZ; ROBERT, 2010), em crianças consideradas de alto risco de acordo com o tipo de Doença Falciforme

(SCHATZ et al., 2009) e na presença de lesões encefálicas (BICALHO, 2009). Nesta casuística, um dos critérios de seleção referiu-se a ausência de histórico ou AVE confirmado por exame neurológico, o que indica que mesmo na ausência de histórico de AVE, a fonologia pode estar defasada nestas crianças desde seu início de aquisição e desenvolvimento.

A avaliação das habilidades psicolinguísticas, realizada também nas crianças com mais de três anos, não foi completa para 45,45% das crianças do GDF. Os motivos do ocorrido foram: não compreensão da tarefa solicitada; negação para realizar a atividade, referindo cansaço e ser muito difícil; apresentação de respostas não fidedignas devido a dificuldade em manter o tempo de atenção necessário nas atividades propostas pelo teste; e não retorno para finalização da coleta de dados por problemas de saúde.

Na avaliação do GC, apenas 18,18% das crianças não conseguiram realizar o subteste Combinação de Sons, por não compreenderem a prova. Este subteste exige a habilidade de síntese fonêmica, que é melhor estabelecida com a aquisição da linguagem escrita (BOGLIOTTI et al., 2008). As crianças avaliadas neste instrumentos tinham idade entre três e cinco anos e 11 meses, e portanto ou não eram alfabetizadas ou estavam iniciando este processo. Isto pode ter contribuído para estes resultados. Todas as crianças dos dois grupos apresentaram desempenho alterado de uma forma global neste procedimento, o que implicou em ausência de diferença significativa na comparação do desempenho global entre os dois grupos ($p=1,000$).

Ao realizar a comparação do desempenho das crianças dos dois grupos nos subtestes individualmente (Tabelas 9 a 14), foi verificado que o GDF apresentou piores resultados (diferença significativa) em todas os subtestes, tanto para o escore bruto como para a idade psicolinguística, com exceção dos subtestes Closures Visual e Combinação de Sons. Embora não tenha havido diferença significativa nos resultados destes dois subtestes, as médias e medianas dos escores brutos e das idades psicolinguísticas obtidas pelo GDF foram menores.

Na análise dos desempenhos individuais das crianças do GDF em cada subteste (Tabela 15) houve correlação significativa, indicando que as idades psicolinguísticas das crianças deste grupo foram semelhantes em todos os subtestes, independentemente de estarem inferior, dentro do esperado ou superior ao esperado para suas idades cronológicas. Esta análise para o GC não revelou correlação significativa para os subtestes: recepção auditiva X memória sequencial auditiva; recepção auditiva X combinação de sons; memória sequencial auditiva X associação auditiva; memória sequencial auditiva X closures auditiva; memória sequencial auditiva X closures gramatical; closures gramatical X combinação de sons; closures

auditiva X clusura visual; clusura auditiva X combinação de sons; recepção visual X associação visual; recepção visual X clusura visual; e associação visual X clusura visual. A ausência de correlação para o GC pode ser explicada pelo fato das crianças deste grupo terem apresentado idades psicolinguísticas dentro do esperado em alguns subtestes e superior ou inferior em outros.

As habilidades psicolinguísticas são extremamente relevantes para o bom desenvolvimento infantil e influenciam o aprendizado e, por isso, a importância do acompanhamento destas habilidades, principalmente no que diz respeito à influência nos processos atencionais, nas funções executivas, na memória de trabalho, na velocidade de processamento da resposta, no controle inibitório, no planejamento e na organização de atividades. A literatura apresenta que estas habilidades são particularmente vulneráveis para indivíduos com Doença Falciforme (MCCAULEY; PEDROZA, 2010; NUNEST et al., 2010; PUFFER; SCHATZ; ROBERTS, 2010; HIJMANS et al., 2011; HOGAN et al., 2013; RUFFIEUX et al., 2013).

Os subtestes relacionados ao processamento auditivo avaliados neste estudo, envolviam as habilidades de atenção sustentada, memória de trabalho, associação e síntese de informações, metalinguagem, morfossintaxe (estruturas gramaticais) e semântica. O desenvolvimento adequado destas habilidades auditivas refletem em boas habilidades comunicativas, além de serem importantes para a aquisição e desenvolvimento de habilidades de leitura e escrita.

Davis et al. (1997) também verificaram dificuldades morfossintáticas, como dificuldade em produzir e compreender frases. Schatz et al. (2009) relacionaram alterações neste aspecto da linguagem ao risco neurológico e Sanchez, Schatz e Robert (2010) à velocidade de fluxo sanguíneo alta com consequências para habilidades mentais superiores. A defasagem sintática pode ser considerada uma disfunção cognitiva, de forma geral, contribuindo para um menor QI (SANCHEZ; SCHATZ; ROBERT, 2010).

Os subtestes relacionados ao processamento visual avaliados neste estudo, incluíam atividades de atenção seletiva e sustentada, memória de trabalho, discriminação, análise-síntese e associação de estímulos visuais impressos em material unidimensional. A execução destes habilidades está relacionada às funções executivas e são importantes para o aprendizado escolar. Alterações em habilidades visuais, visuoconstrutivas, visuo-espaciais, visuomotoras também foram descritas para estas crianças, entretanto, foram relacionadas à comprometimentos neurológicos, AVEs silenciosos e oclusão dos pequenos vasos sanguíneos

ao redor da retina (TARAZI et al., 2007; OLIVEIRA et al., 2008; BOULET et al., 2010; HIJMANS et al., 2011).

A avaliação de habilidades atencionais e das funções executivas devem ser realizadas nestas crianças, uma vez que há indicativos de que sejam mais sensíveis na detecção de problemas cognitivos do que até mesmo dados de QI (SCHATZ et al., 2002), que muitas vezes não se apresentam muito comprometidos em crianças sem alterações neurológicas ou dependendo do genótipo (HOGAN et al., 2006; SANCHEZ; SCHATZ; ROBERTS, 2010).

Além disso, a atenção é um processo essencial no funcionamento cognitivo, quer seja para explorar o ambiente, de forma a manter focalizados os recursos perceptivos e cognitivos numa determinada estimulação, quer seja para selecionar dentre os diversos estímulos recebidos quais os mais significativos para a situação alvo. Dificuldade para manter a atenção implica em diferenças substanciais na quantidade e qualidade das informações que os sujeitos poderão processar (MALINOWSKI, 2013).

Há um consenso na literatura a respeito dos déficits em atenção e concentração em crianças com Doença Falciforme (TARAZI et al., 2007; GOLD et al., 2008; BOULET et al., 2010; HIJMANS et al., 2011; DALY et al., 2012; RUFFIEUX et al., 2013). Dificuldade em manutenção da atenção foi verificada, principalmente durante a aplicação do ITPA, levando a recusa das crianças em continuar a execução de alguns subtestes por não conseguirem manter o foco na atividade que deveriam realizar.

Estudos também encontraram defasagem em habilidades de memória de trabalho visual, atenção sustentada (HIJMANS et al., 2011; RUFFIEUX, et al., 2013). Entretanto, há relato de normalidade para a memória de trabalho auditiva (HIJMANS et al., 2011).

Alterações de memória foram associadas a possível ocorrência de eventos microvasculares deletérios não detectáveis pelas técnicas de ressonância magnética convencional (MCCAULEY; PEDROZA, 2010). Déficits nessa habilidade podem influenciar na compreensão da linguagem e na resolução de problemas (SCHATZ; ROBERT, 2007).

Outras características observadas durante a execução dos subtestes do ITPA e, também descritas na literatura para as crianças com Doença Falciforme (WILLS et al., 2010), foram: esquecimento, distratibilidade, lentidão para completar atividades, dificuldade em realizar multitarefas.

As funções executivas também devem ser acompanhadas para estes indivíduos (SCHATZ, 2004; SCHATZ; MCCLELLAN, 2006; ANGULO, 2007; MCCAULEY;

PEDROZA, 2010; WILLS et al., 2010; HIJMANS et al., 2011; BERG; EDWARDS; KING, 2012; DALY et al., 2012; HOGAN et al., 2013; RUFFIEUX et al., 2013), assim como o desenvolvimento da linguagem e das habilidades comunicativas, pois a comunicação entre as pessoas favorece e subsidia a aprendizagem e reflete em melhoria da qualidade de vida, nos diferentes ambientes sociais que a pessoa está inserida.

As funções executivas referem-se a capacidade do indivíduos de se engajar em comportamentos orientados a objetos e realizá-los de modo voluntário, auto-organizados e com metas específicas. São habilidades que quando integradas, capacitam o indivíduo para tomada de decisões e adequam seus comportamentos e estratégias, buscando a resolução de problemas, de tal forma que orientam e gerenciam as funções cognitivas, emocionais e comportamentais (MALLOY-DINIZ et al., 2008).

Das avaliações especificamente de linguagem avaliadas neste estudo, as que apresentaram correlação estatisticamente significativa em seus resultados para o GDF foram (Tabela 16): linguagem do TSDD-II com a função auditiva expressiva e visual da ELMS e, com todos os subtestes auditivos do ITPA (recepção, memória sequencial, associação e clausura auditivas, clausura gramatical e combinação de sons). Este achado confirma a regularidade de desempenho das crianças deste grupo ao longo dos subtestes do ITPA, além de reafirmar que o TSDD-II é um procedimento que pode ser aplicado com o objetivo de identificar as consequências para o desenvolvimento infantil nas crianças com Doença Falciforme (SCHATZ et al., 2008). Os resultados da fonologia, do vocabulário e da função auditiva receptiva da ELMS não tiveram correlação com os resultados da linguagem do TSDD-II (Tabelas 16 a 18). Não foi possível analisar a correlação com os resultados da fonologia, uma vez que todas as crianças tiveram o desempenho considerado adequado.

As habilidades especificamente de linguagem que apresentaram correlação estatisticamente significativa para o GC foram (Tabela 15): linguagem do TSDD-II com o desempenho global e todas as funções da ELMS (auditiva expressiva, receptiva e visual) e com alguns subtestes do ITPA (recepção, associação e clausura auditivas e clausura gramatical). Esta informação confirma que o GC apresentou desempenho diferente nos subtestes do ITPA. Os resultados do vocabulário não tiveram correlação com os resultados da linguagem do TSDD-II (Tabela 17). Não foi possível analisar a correlação com os resultados da fonologia, uma vez que todas as crianças tiveram o desempenho considerado adequado.

Tanto o vocabulário receptivo como a fonologia não apresentaram correlação significativa com as demais habilidades de linguagem avaliadas (morfofossintaxe e

processamento auditivo da informação). O fato de todas as crianças dos dois grupos apresentarem desempenhos adequados no vocabulário e em geral na fonologia (todas do GC e a 63,64% do GDF), pode explicar este achado.

A idade de início da produção das primeiras palavras foi semelhante para os dois grupos ($p=0,182$) e teve correlação estatisticamente significativa para a avaliação de fonologia no GDF (Tabela 20), mostrando que as crianças que iniciaram a produção das primeiras palavras mais cedo apresentaram desempenho adequado na avaliação fonológica. Para o GC, essa idade teve correlação significativa com o resultado global da ELMS e da recepção e associação auditiva do ITPA (Tabela 20), mostrando que as crianças que iniciaram a produção das primeiras palavras o quanto antes, apresentaram melhores desempenhos na ELMS e nas habilidades de recepção e associação auditivas.

A Doença Falciforme é a alterações genéticas mais comuns no mundo e em nosso país (BRASIL, 2007; WANG, 2007; BRASIL, 2008; MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014). Pela Triagem Neonatal (dados do prontuário), 47,06% das crianças do GDF apresentam o tipo HbSS, 41,17% o HbSC e 5,88% o HbS β . Segundo o Ministério da Saúde, as prevalências destas hemoglobinopatias estão na dependência da concentração de diferentes afrodescendências e, as mais frequentes são as HbSS e SC (HOGAN et al., 2006; BRASIL, 2009), com diferenças nas manifestações clínicas (GUEGUEN et al., 2014). Diferente do portador homozigoto para a HbSS, os indivíduos com o tipo HbSC geralmente apresentam condições clínicas benignas (HOGAN et al., 2006; WANG, 2007; VENKATARAMAN; ADAMS, 2014). Este dado deve ser analisado com cautela, pois apesar da expectativa de condições clínicas benignas, a sintomatologia é variável e estes indivíduos são crianças de risco para alterações do desenvolvimento, além das sequelas clínicas da doença.

As manifestações clínicas descritas para as crianças do GDF também são relatadas na literatura (DI NUZZO; FONSECA, 2004; OGUNFOWORA; OLANREWaju; AKENZUA, 2005; ARAÚJO, 2007; BERKELHAMMER et al., 2007; OLIVEIRA et al., 2008; BOULET et al., 2010; MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010). As crianças do GDF apresentaram mais problemas de saúde do que as crianças do GC, corroborando com os achados de Boulet et al. (2010) de que crianças com Doença Falciforme são mais afetadas por problemas de saúde do que as que não apresentam a doença. O tratamento realizado pelas crianças, segundo dados do prontuário, também está de acordo com o descrito em publicações

(DI NUZZO; FONSECA, 2004; ANGULO, 2007; VERDUZCO; NATHAN, 2009; KNIGHT-MADDEN et al., 2011).

Quanto às internações descritas para este estudo, observou-se que o GDF apresentou maior número que o GC ($p=0,024$). Loureiro e Rozenfeld (2005) verificaram maior número de internações em faixas etárias jovens, como a selecionada neste estudo. Os motivos de internações para as crianças do GDF também foram descritos na literatura (MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010). A correlação do número de internação e as avaliações do desenvolvimento infantil foi estatisticamente significativa para o GDF, apenas para o resultado global do TSDD-II, recepção auditiva e visual e memória sequencial visual (Tabela 19), ou seja, quanto maior o número de internações, pior o desempenho nestas habilidades.

Embora não tenha sido verificado correlação no número de internações para a maioria das habilidades avaliadas, a literatura associa a recorrência deste acontecimento a problemas no desenvolvimento (BERG; EDWARDS; KING, 2012).

De fato, com as internações, mesmo que breves, significa que a criança não está bem. Na Doença Falciforme especificamente, além dos quadros infecciosos, as crises dolorosas acabam mobilizando e atingindo todas as pessoas que convivem com esta criança. Isto vai refletir na forma como a criança é tratada não somente no período crítico da doença, mas em todos os demais. Assim, a falta de autonomia, independência, limites, qualidade e quantidade das interações podem ao longo do tempo potencializar eventuais problemas de desenvolvimento e emocionais.

Quanto ao ingresso escolar, o GDF apresentou um menor número de crianças frequentando escola ($p=0,041$). Muitas famílias relataram que postergaram a entrada da criança na escola, para que estivessem mais protegidas do risco de contaminação e infecções, até por ordem médica. Para o GDF, a correlação da presença em pré-escola e as avaliações realizadas foi estatisticamente significativa (Tabela 21) para todas as áreas do TSDD-II (pessoa-social, motora fina-adaptativa, linguagem e motora grossa) e para a recepção visual do ITPA, mostrando que as crianças que frequentavam escola apresentaram melhor desempenho nestas habilidades. Para o GC, esta correlação não ocorreu para nenhuma das avaliações.

A presença em escola foi considerado por Nunest et al. (2010) um fator protetor para os problemas do desenvolvimento infantil, incluindo a linguagem. Tarazi et al. (2007) observaram correlação positiva entre o número de faltas na escola e o desempenho em

avaliação de linguagem em crianças com Doença Falciforme, assim como Montanaro et al. (2013) verificaram o mesmo com relação ao escore de QI verbal. Ogunfowora, Olanrewaju e Akenzua (2005) observaram maior número de faltas em crianças com Anemia Falciforme do que crianças controle. As faltas escolares decorrentes das consequências clínicas da doença foram também consideradas importantes na determinação da necessidade de acompanhamento sócio-educacional para estas crianças (BERG; EDWARDS; KING, 2012), mostrando que a presença em escolas é favorável ao desenvolvimento infantil.

Por serem de risco para apresentarem problemas na aprendizagem escolar (SCHATZ, 2003; OGUNFOWORA; OLANREWAJU; AKENZUA, 2005), as crianças com Doença Falciforme devem ser acompanhadas com regularidade quanto as habilidades importantes para a aprendizagem já descritas, principalmente verificando a necessidade de acompanhamento educacional especializado (BERKELHAMMER et al., 2007; WILLS et al., 2010).

O desenvolvimento neuropsicológico destas crianças sofre influência dos fatores psicossociais, além dos fatores biológicos (SCHATZ et al., 2002; TARAZI et al., 2007). As crianças com a Doença Falciforme são superprotegidas pelos familiares, o que pode interferir na sua independência (KNIGHT-MADDEN et al., 2011). Todas as crianças do GC apresentavam independência em atividades de vida diária, entretanto, 41,18% das crianças do GDF não apresentavam ($p=0,041$).

A existência de independência em atividades de vida diária para o GDF teve correlação estatisticamente significativa para todas as áreas do TSDD-II (pessoal-social, motora fina-adaptativa, motora grossa e linguagem) e para a fonologia (Tabela 22), ou seja, as crianças com autonomia em atividades do dia-a-dia, de acordo com suas idades, apresentaram melhores resultados nestas habilidades. Estes dados ressaltam a importância de um trabalho também voltado para a família, visando oportunizar, dentre outras habilidades, o autocuidado (BRASIL, 2008; WILLS et al., 2010; SANTOS, 2013).

A correlação da independência em atividades de vida diária e as funções da ELMS mostrou uma tendência para que as crianças que tivessem melhores resultados nestas habilidades fossem as que não apresentavam a autonomia esperada nestas atividades. A ELMS foi aplicada apenas nas crianças com idade entre um e três anos, sendo assim, a ausência de correlação pode indicar comportamentos de superproteção de familiares nas crianças mais novas, dificultando o desenvolvimento de habilidades de autocuidados

esperadas para crianças desta faixa etária, tais como lavar as mãos, escovar os dentes, vestir-se e despir-se e tomar banho com supervisão.

Ao verificar os efeitos cumulativos da doença no desenvolvimento infantil, foi analisado se as crianças mais velhas apresentariam piores desempenhos (Tabela 23). Entretanto, esta correlação para o GDF não foi encontrada para o resultado global do TSDD-II, o resultado global e a função auditiva expressiva da ELMS, a fonologia, o vocabulário receptivo (TVIP) e o subteste de associação visual do ITPA. Declínio no desempenho de habilidades cognitivas com o aumento da idade foram descritos para as crianças com a doença (DAY; CHISMARK, 2006; BERKELHAMMER et al., 2007; WANG, 2007; VICHINSKY et al., 2010; WILLS et al., 2010).

Com relação ao GC, esta correlação também não foi verificada para o resultado global do TSDD-II, para o resultado global da ELMS, para o vocabulário receptivo (ITPA) e para a recepção e associação visual, closure auditiva e gramatical do ITPA (Tabela 23). Este dado pode ser justificado pelo fato de algumas crianças deste grupo terem apresentado desempenho acima do esperado em alguns subtestes, levando a ausência de correlação, embora os resultados tenham sido satisfatórios para a idade.

Quanto à influência do nível socioeconômico no desempenho das habilidades avaliadas, foi observada correlação estatisticamente significativa (Tabela 24) para o GDF com relação à classificação no TVIP (vocabulário receptivo). Para o GC não foi verificada correlação significativa entre o nível socioeconômico e os resultados nas avaliações.

São descritas na literatura, influências das condições socioeconômicas das crianças com Doença Falciforme no desenvolvimento motor, atenção, memória operacional, aspectos visuo-espaciais e visuoconstrutivos e linguagem (SCHATZ; FINKE; ROBERTS, 2004; TARAZI et al., 2007; SCHATZ et al., 2008).

Hijmans et al. (2011) informaram que crianças com Doença Falciforme, são afrodescendentes, com nível socioeconômico baixo, e, desta forma, mais susceptíveis a riscos de alterações neurocognitivas por crescerem em ambientes mais desfavoráveis às condições de saúde e educação, além das sequelas da doença.

Com relação aos dados pessoais das crianças, foi verificado correlação para o GDF entre as seguintes informações (Tabela 25): idade X independência em atividade de vida diária e presença em pré-escola X independência em atividades de vida diária. Com isso,

verificou-se que as crianças mais velhas apresentaram melhores oportunidades de estimulação e possibilidades de vivenciarem experiências que agreguem conhecimento e autocuidados.

A correlação entre a idade X presença em pré-escola e o nível socioeconômico X números de internações revelou que as crianças que frequentavam pré-escola eram as mais novas e que maior número de internações foi verificado em crianças com menor nível socioeconômico. Este achado pode estar relacionado à facilidade de acesso a tratamentos para os sintomas da Doença Falciforme para as crianças com melhor condição socioeconômica e até mesmo a melhor compreensão da importância do tratamento destes sintomas pelos familiares com melhor nível socioeconômico. Quanto ao achado de que as crianças deste grupo que frequentavam pré-escola eram as mais novas, deve-se levar em consideração os relatos dos responsáveis legais a respeito do medo de colocar seus filhos na escola numa idade em que há muitas atividades com brinquedos e parques, favorecendo o aumento do risco de se machucarem. Para o GC não foi verificada correlação entre nenhum dos dados pessoais coletados (Tabela 25).

A casuística foi composta por um número pequeno de crianças e isso pode ter influenciado na análise estatísticas dos dados, dificultando a verificação de correlação entre algumas informações. Houve dificuldades em conseguir adesão à este estudo dos familiares de crianças com Doença Falciforme. As justificativas estiveram relacionadas à informações também citadas na literatura e estão dispostas no Apêndice A, tais como dificuldade de transporte e de conseguir chegar no horário agendado (BOULET et al., 2010) e dificuldade da equipe entrar em contato com os familiares por mudanças de endereço ou telefone (WILLS et al., 2010).

Brandow, Brousseau e Panepinto (2009) tiveram 14% de recusa para participar em seu estudo e as justificativas estavam relacionadas ao fato do indivíduo já participar de outro estudo, de não gostar de pesquisas e de apenas não apresentar interesse.

Por ser uma doença que requer tratamento por toda a vida (ARAÚJO, 2007), o tratamento destes pacientes deve envolver sempre a família, com o objetivo de conseguir melhor adesão aos procedimentos necessários (WILLS et al., 2010).

A Doença Falciforme engloba um grupo de Hemoglobinopatias que se manifesta de forma crônica e com grande variabilidade clínica, principalmente com o aumento da idade (DI NUZZO; FONSECA, 2004; BOULET et al., 2010; VENKATARAMAN; ADANS, 2014) e,

desta forma é extremamente importante o acompanhamento longitudinal destes indivíduos, visando reduzir os efeitos deletérios da doença no desempenho infantil.

Diante o exposto, infere-se que no Brasil, as questões de saúde e tratamento da doença estão previstos e são regularmente realizados, principalmente pelo apoio de políticas públicas que favorecem estas ações em saúde. Entretanto, se faz necessário, para o pleno desenvolvimento destes indivíduos, o acompanhamento do desenvolvimento infantil, em todas as suas dimensões, visando à inclusão social e educacional.

A equipe de profissionais da área da saúde que acompanham estes indivíduos quanto ao desenvolvimento e crescimento (ARAÚJO, 2007; BRASIL, 2007) não inclui o fonoaudiólogo, uma vez que não está previsto nas Normas e Diretrizes do Ministério da Saúde voltadas para os Programa de Triagem Neonatal (BRASIL, 2002, 2007, 2009).

Frente aos achados deste estudo, quanto às alterações de linguagem, habilidades psicolinguísticas e do desenvolvimento e as descritas na literatura, há a necessidade do acompanhamento fonoaudiológico para as crianças com Doença Falciforme, conforme também indicado por Wills et al. (2010).

Como já apontado, este é o primeiro estudo brasileiro que teve como objetivo verificar habilidades comunicativas e, especificamente, o desempenho fonológico, o vocabulário receptivo, as habilidades psicolinguísticas e a influência das habilidades pessoal-social, motora grossa e fino-adaptativa no desenvolvimento comunicativo. Mesmo com uma casuística pequena, foi possível verificar que há consequências importantes da Doença Falciforme no desenvolvimento infantil, envolvendo habilidades linguísticas e os processos de aprendizagens.

Deve-se pensar na qualidade de vida da criança também do ponto de vista social. A escola deve estar preparada para acolher estas crianças com suas necessidades acadêmicas. Os professores devem estar preparados também para auxiliar estas crianças de risco para alterações de aprendizagem, seja pelas alterações relacionadas a linguagem e habilidades psicolinguísticas, seja pelas ausências frequentes devido aos problemas de saúde. Tais problemas trazem efeitos emocionais e interacionais importantes que afetarão estes indivíduos por toda a vida.

Estudos adicionais são de extrema relevância para a compreensão destes fenômenos, pois conforme apresentado na literatura, ainda são pouco explorados e conhecidos, apesar das

consequências da doença para o desenvolvimento infantil já estarem documentadas na literatura.

A respeito de maiores investigações do curso de desenvolvimento das crianças com Doença Falciforme, estudos sobre a saúde bucal de crianças em idade pré-escolar estão sendo realizados pelas autoras deste trabalho em parceria com docentes do Departamento de Odontopediatria da FOB/USP. O objetivo destes estudos é comparar a prevalência de cárie e fatores indicadores de risco associados a esta doença nas crianças com Doença Falciforme deste estudo, com crianças sem nenhuma alteração sistêmica. Maiores informações a respeito das implicações odontológicas em indivíduos com Doença Falciforme encontram-se no Apêndice C.

7 CONCLUSÃO

7 CONCLUSÃO

Com os achados encontrados neste estudo foi possível concluir que as crianças com Doença Falciforme sem episódios de AVE e, em idade pré-escolar, apresentaram resultados significativamente inferiores em habilidades de linguagem e psicolinguísticas relacionadas à fonologia, morfossintaxe, semântica, metalinguagem e memória de trabalho auditiva e visual, em relação ao GC. O vocabulário receptivo não apresentou alteração. Os resultados nas habilidades pessoal-social, motora grossa e motora fina-adaptativa demonstraram tendência de desempenho inferior para o GDF. Déficits atencionais foram observados durante a realização das avaliações.

O desempenho em habilidades motoras, cognitivas e pessoais-sociais apresentaram correlação com o desempenho em habilidades de linguagem, mostrando a influência dessas áreas no desenvolvimento de habilidades comunicativas. Dados como idade no início da produção das primeiras palavras, número de internações, presença em pré-escola, independência em atividades de vida diária, nível socioeconômico e idade na avaliação tiveram correlação com o desempenho nas habilidades do desenvolvimento infantil, vocabulário receptivo, fonologia e habilidades psicolinguísticas. Essas alterações do desenvolvimento infantil, associadas às condições de saúde, podem acarretar prejuízos ao longo da vida desses indivíduos. Estudos longitudinais são importantes para acompanhar e prevenir os efeitos deletérios das Doenças Falciformes.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

- Alves PV, Alves DK, de Souza MM, Torres SR. Orthodontic treatment of patients with sickle-cell anemia. *Angle Orthod*. 2006;76(2):269-73.
- Anderson C, Torres S, Gokuli S, Brandow AM, Panepinto JA. Assessment of communication modes in patients and families with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60(5):887.
- Andrade RF, Béfi-Lopes DM, Fernandes FD, Wertzner HF. ABFW – teste de linguagem infantil nas áreas de fonologia, vocabulário, fluência e pragmática. São Paulo: Pró-Fono; 2000.
- Angulo IL. Acidente vascular cerebral e outras complicações do Sistema Nervoso Central nas doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):262-67.
- Araújo PIC. O autocuidado na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):239-46.
- Associação Brasileira de Empresa de Pesquisa – ABEP. Critério de classificação econômica Brasil; 2010 [acesso 2013 jan 15]. Disponível em: <http://www.abep.org/new/Servicos/Download.aspx?id=07>.
- Backes CE, Mallmann FG, Dassi T, Bazzo ML, Santos-Silva MC. Triagem neonatal como um problema de saúde pública. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2005;27(1):43-47.
- Berg C, Edwards DF, King A. Executive function performance on the children's kitchen task assessment with children with Sickle Cell Disease and matched controls. *Child Neuropsychol*. 2012;18(5):432-48.
- Berkelhammer LD, Williamson AL, Sanford SD, Dirksen CL, Sharp WG, Margulies AS, et al. Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease: A review of the literature. *Child Neuropsychol*. 2007;13(2):120-31.
- Bicalho VS. Manifestações linguísticas em doenças cerebrovasculares por anemia falciforme: estudo de casos [monografia]. Belo Horizonte (MG): Universidade Federal de Minas Gerais. Faculdade de Medicina; 2009.
- Bogliotti C, Semiclaes W, Messaoud-Galusi S, Sprenger-Charolles L. Discrimination of speech sounds by children with dyslexia: comparisons with chronological age and reading controls. *J Exp Child Psychol*. 2008;101(2):137-55.
- Bogossian MADS, Santos MJ. Manual do examinador: teste Illinois de habilidades psicolinguísticas. Rio de Janeiro: EMPSI; 1977.

- Botelho DS, Vergne AA, Bittencourt S, Ribeiro EDP. Perfil sistêmico e conduta odontológica em pacientes com anemia falciforme. *Int J Dent*. 2009;8(1):28-35.
- Boulet SL, Yanni ES, Creary MS, Olney RS. Health status and healthcare use in a national sample of children with sickle cell disease. *Am J Prev Med*. 2010;38(4 Suppl):S528-35.
- Brandow AM, Brousseau DC, Panepinto JA. Postdischarge pain, functional limitations and impact on caregivers of children with sickle cell disease treated for painful events. *Br J Haematol*. 2009;144(5):782-8.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência à Saúde. Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do programa nacional de triagem neonatal. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2002.
- Brasil. Manual de saúde bucal na doença falciforme. In: Especializada. DdA, editor. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2006.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada Manual da anemia falciforme para a população. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2007.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Educação em Saúde. Brasília (DF): Editora do Ministério da Saúde; 2008.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de educação em saúde. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2009.
- Coplan J. Early language milestone scale. 2nd ed. Austin: PRO-Ed; 1993.
- Daly B, Kral MC, Brown RT, Elkin D, Madan-Swain A, Mitchell M, et al. A meliorating attention problems in children with sickle cell disease: a pilot study of methylphenidate. *J Dev Behav Pediatr*. 2012;33(3):244-5.
- Davis P, Landers A, Gentry B, Montague J, Dancer J, Jackson J, Williams L. Speech and language characteristics of children with strokes due to sickle cell disease. *Percept Mot Skills*. 1997;85(3 Pt 1):809-10.
- Day S, Chismark E. The cognitive and academic impact of sickle cell disease. *J Sch Nurs*. 2006;22(6):330-5.
- Demirbaş Kaya A, Aktener BO, Unsal C. Pulpal necrosis with sickle cell anaemia. *Int Endod J*. 2004;37(9):602-6.
- Di Nuzzo DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80(5):347-54.

Diniz D, Guedes C, Trivelino A. Educação para a genética em saúde pública: um estudo de caso sobre a anemia falciforme. *Ciênc Saúde Coletiva*. 2005;10(2):365-72.

Dunn LM, Padila ER, Lugo DE, Dunn LM. Teste de vocabulário por imagens Peabody (Peabody Picture Vocabulary Test), adaptação hispanoamericana. Dunn Educational Services. Inc; 1986.

Edwards LY, Edwards CL. Psychosocial treatments in pain management of sickle cell disease. *J Natl Med Assoc*. 2010;102(11):1084-94.

Fonseca M, Oueis HS, Casamassimo PS. Sickle cell anemia: a review for the pediatric dentist. *Pediatr Dent*. 2007;29(2):159-69.

Franco BM, Gonçalves JCH, Santos CRR. Manifestações bucais de anemia falciforme e suas implicações no atendimento odontológico. *Arq Odontol*. 2007;43(3):92-6.

Frankenburg WK, Dodds J, Archer P, Bresnick B, Maschka P, Edelman N, et al. Denver II training manual. Denver: Denver Developmental Materials; 1992.

Fukuda JT, Sonis AL, Platt OS, Kurth S. Acquisition of mutans streptococci and caries prevalence in pediatric sickle cell anemia patients receiving long-term antibiotic therapy. *Pediatr Dent*. 2005;27(3):186-90.

Gold JI, Mahrer NE, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E. Psychosocial and behavioral outcomes in children with sickle cell disease and their healthy siblings. *J Behav Med*. 2008;31(6):506-16.

Gueguen A, Mahevas M, Nzouakou R, Hosseini H, Habibi A, Bachir D, et al. Sickle-cell disease stroke throughout life: a retrospective study in an adult referral center. *Am J Hematol*. 2014;89(3):267-72.

Hijmans CT, Fijnvandraat K, Grootenhuis MA, van Geloven N, Heijboer H, Peters, M, et al. Neurocognitive deficits in children with sickle cell disease: a comprehensive profile. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;56(5):783-8.

Hogan AM, Pit-ten Cate IM, Vargha-Khadem F, Prengler M, Kirkham FJ. Physiological correlates of intellectual function in children with sickle cell disease: hypoxaemia, hyperaemia and brain infarction. *Dev Sci*. 2006;9(4):379-87.

Hogan AM, Telfer PT, Kirkham FJ, de Haan M. Precursors of executive function in infants with sickle cell anemia. *J Child Neurol*. 2013;28(10):1197-202.

Hosni JS, Fonseca MS, da Silva LCP, Cruz RA. Protocolo de atendimento odontológico para paciente com anemia falciforme. *Arq Bras Odontol*. 2008;4(2):104-12.

- Jacob E, Pavlish C, Duran J, Stinson J, Lewis MA, Zelzer L. Facilitating pediatric patient-provider communications using wireless technology in children and adolescents with sickle cell disease. *J Pediatr Health Care*. 2013;27(4):284-92.
- Kavadia-Tsatala S, Kolokytha O, Kaklamanos EG, Antoniadis K, Chasapopoulou E. Mandibular lesions of vasoocclusive origin in sickle cell hemoglobinopathy. *Odontology*. 2004;92(1):68-72.
- Knight-Madden JM, Lewis N, Tyson, E, Reid ME, MooSang M. The possible impact of teachers and school nurses on the lives of children living with sickle cell disease. *J Sch Health*. 2011;81(5):219-22.
- Laurence B, Reid BC, Katz RV. Sickle cell anemia and dental caries: a literature review and pilot study. *Spec Care Dentist*. 2002;22(2):70-4.
- Laurence B, George D, Woods D, Shosanya A, Katz RV, Lanzkron S, et al. The association between sickle cell disease and dental caries in African Americans. *Spec Care Dentist*. 2006;26(3):95-100.
- Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil *Rev Saúde Pública*. 2005;39(6):943-9.
- Maia VQO, Bispo JPS, Teles LF, Brandão MH, Leal EGGF, Urias EVR. Conhecimento de educadores sobre doença falciforme nas escolas públicas de Montes Claros – MG. *Rev Med Minas Gerais*. 2013;23(3):290-6.
- Malinowski P. Neural mechanisms of attentional control in mindfulness meditation. *Front Neurosci*. 2013;7(8):1-11.
- Malloy-Diniz LF, Sedo M, Fuentes D, Leite WB. Neuropsicologia das Funções executivas. In: Fuentes D, Malloy-Diniz LF, Camargo CHP, Cosenza RM, organizadores. *Neuropsicologia: teoria e prática*. Porto Alegre: Artmed; 2008. p. 187-206.
- Martins PRJ, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(5):378-83.
- McCauley SR, Pedroza C. Event-based prospective memory in children with sickle cell disease: effect of cue distinctiveness. *Child Neuropsychol*. 2010;16(3):293-312.
- Mendes PH, Fonseca NG, Martelli DR, Bonan PR, de Almeida LK, de Melo LA, et al. Orofacial manifestations in patients with sickle cell anemia. *Quintessence Int*. 2011;42(8):701-9.
- Montanaro M, Colombatti R, Pugliese M, Migliozi C, Zani F, Guerzoni ME, et al. Intellectual function evaluation of first generation immigrant children with sickle cell disease: the role of language and sociodemographic factors. *Ital J Pediatr*. 2013;(39):36.

- Moreira GA. Repercussões respiratórias da anemia falciforme. *J Bras Pneumol*. 2007;33(3):18-20.
- Nunest S, Miranda DL, Reis AT, Gramacho AMS, Lucena R, Argollo N. Complicações neurológicas em anemia falciforme: avaliação neuropsicológica do desenvolvimento com o NEPSY. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(2):181-5.
- Ogunfowora OB, Olanrewaju DM, Akenzua GI. A comparative study of academic achievement of children with sickle cell anemia and their healthy siblings. *J Natl Med Assoc*. 2005;97(3):405-8.
- Oliveira CC, Ciasca SM, Valeriana M, Moura-Ribeiro L. Stroke in patients with sickle cell disease: clinical and neurological aspects. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008;66(1):30-3.
- Passos CP, Santos PR, Aguiar MC, Cangussu MC, Toralles MB, da Silva MC, et al. Sickle cell disease does not predispose to caries or periodontal disease. *Spec Care Dentist*. 2012;32(2):55-60.
- Puffer ES, Schatz J, Roberts CW. Relationships between somatic growth and cognitive in young children with sickle cell disease. *J Pediatr Psychol*. 2010;35(8):892-904.
- Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet*. 2010;376(9757):2018-31.
- Rodrigues MJ, Menezes VA, Luna ACA. Saúde bucal em portadores de anemia falciforme. *Rev Gauch Odontol*. 2013;61(Supl 0):505-10.
- Rosa LJ, Magalhães MHCG. Aspectos gerais e bucais da anemia falciforme e suas implicações no atendimento odontológico. *Rev. Assoc Paul Cir Dent*. 2002;56(5):377-81.
- Ruffieux N, Njamnshi AK, Wonkam A, Hauert CA, Chanal J, Verdon V, et al. Association between biological markers of sickle cell disease and cognitive functioning amongst Cameroonian children. *Child Neuropsychol*. 2013;19(2):143-60.
- Sanchez CE, Schatz J, Roberts CW. Cerebral blood flow velocity and language function in pediatric sickle cell disease. *J Int Neuropsychol Soc*. 2010;16(2):326-34.
- Santos LS. O cotidiano da família com crianças ou adolescentes portadores de hemoglobinopatia [monografia]. Brasília (DF): Faculdade de Ceilândia da Universidade de Brasília; 2013.
- Schatz J. Academic achievement in children with sickle cell disease: a meta-analysis; 2003 [cited 2014 Jan 14]. Available from: <http://www.cla.sc.edu/PSYC/pdfdocs/SCDachievement.pdf>.
- Schatz J. Brief report: Academic attainment in children with sickle cell disease. *J Pediatr Psychol*. 2004;29(8):627-33.

- Schatz J, McClellan CB. Sick cell disease as a neurodevelopmental disorder. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2006;12(3):200-7.
- Schatz J, Roberts CW. Neurobehavioral impact of sickle cell disease in early childhood. *J Int Neuropsychol Soc*. 2007;13(6):933-43.
- Schatz J, Finke R, Roberts CW. Interactions of biomedical and environmental risk factors for cognitive development: a preliminary study of sickle cell disease. *J Dev Behav Pediatr*. 2004;25(5):303-10.
- Schatz J, Finke RL, Kellet JM, Kramer JH. Cognitive functioning in children with sickle cell disease: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol*. 2002;27(8):739-48.
- Schatz J, McClellan CB, Puffer ES, Johnson K, Roberts CW. Neurodevelopmental screening in toddlers and early preschoolers with sickle cell disease. *J Child Neurol*. 2008;23(1):44-50.
- Schatz J, Puffer ES, Sanchez C, Stancil M, Roberts CW. Language processing deficits in sickle cell disease in young school-age children. *Dev Neuropsychol*. 2009;34(1):122-36.
- Soares CAN, Samico IC, Araújo AS, Bezerra MAC, Hatzlhofer BLD. Follow-up of children with hemoglobinopathies diagnosed by the Brazilian Neonatal Screening Program in the State of Pernambuco. *Rev Bras Hemat Hemoter*. In press 2014.
- Steinberg MH. Review: the sickle hemoglobinopathies—genetic analyses of common phenocopies and new molecular approaches to treatment. *Am J Med Scis*. 1984;288(4):169-74.
- Talahma M, Strbian D, Sundararajan S. Sickle cell disease and stroke. *Stroke*. In press 2014.
- Tarazi RA, Grant ML, Ely E, Barakat, LP. Neuropsychological functioning in preschool-age children with sickle cell disease: the role of illness-related and psychosocial factors. *Child Neuropsychol*. 2007;13(2):155-72.
- Tate AR, Norris CK, Minniti CP. Antibiotic prophylaxis for children with sickle cell disease: a survey of pediatric dentistry residency program directors and pediatric hematologists. *Pediatr Dent*. 2006;28(4):332-5.
- Thust SC, Burke C, Siddiqui A. Neuroimaging findings in sickle cell disease. *Br J Radiol*. In press 2014.
- Vaz AS, Pinto MCPF. Anemia Falciforme: principais eventos clínicos e assistência de enfermagem. *UNINGÁ Review*. 2011(6):5-12.
- Venkataraman A, Adams RJ. Neurologic complications of sickle cell disease. *Handb Clin Neurol*. 2014;120:1015-25.

Verduzco LA, Nathan DG. Sickle cell disease and stroke. *Blood*. 2009;114(25):5117-25.

Vichinsky EP, Neumayr LD, Gold JI, Weiner MW, Rule RR, Truran D, et al. Neuropsychological dysfunction and neuroimaging abnormalities in neurologically intact adults with sickle cell anemia. *JAMA*. 2010;303(18):1823-31.

Wang WC. Central nervous system complications of sickle cell disease in children: An Overview. *Child Neuropsychol*. 2007;13(2):103-19.

Wills KE, Nelson SC, Hennessy J, Nwaneri MO, Miskowiec J, McDonough E, et al. Transition planning for youth with sickle cell disease: embedding neuropsychological assessment into comprehensive care. *Pediatrics*. 2010;126(Suppl 3):S151-9.

APÉNDICES

APÊNDICE A - Histórico da formação da casuística

No final do segundo semestre de 2010, o projeto foi encaminhado para ciência do Programa de Triagem Neonatal da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Bauru (APAE-Bauru), um dos seis centros que eram credenciados pelo Ministério da Saúde para a realização de Triagem Neonatal para Erros Inatos do Metabolismo que também atuavam com o acompanhamento de pacientes com Doença Falciforme, pelo Sistema Único de Saúde. O representante legal do Programa de Triagem Neonatal da APAE-Bauru assinou termo de aquiescência (Anexo A) para a realização deste estudo, conforme solicitação normativa do Conselho Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP). Entretanto, após todas as aprovações previstas, este programa foi descredenciado pelo Ministério da Saúde e os pacientes foram transferidos para outros centros médicos. Desta forma, as crianças que realizavam tratamento e acompanhamento para Doença Falciforme em Bauru foram encaminhadas para outros programas credenciados pelo Ministério da Saúde, próximos à suas cidades de origem.

Com a autorização da chefia do Departamento de Fonoaudiologia e da coordenação da Clínica de Fonoaudiologia da FOB/USP ao longo de 2012 foi realizada a tentativa de coletar os dados na Clínica de Fonoaudiologia, uma vez que o programa da APAE-Bauru havia cedido uma lista com 16 nomes, data de nascimento e telefone das crianças no momento em que foi firmada a parceria. Da listagem de pacientes obtida pela APAE-Bauru, alguns telefones de contato estavam desabilitados, outros pacientes saíram da faixa etária do estudo e alguns familiares referiram não ter interesse em participar da pesquisa, por questões relacionadas ao transporte e/ou por problemas de saúde das crianças. Assim, não conseguimos sucesso com os agendamentos, uma vez que os familiares dos pacientes alegavam dificuldades para se deslocarem-se de suas cidades, visto que não realizavam mais o tratamento em Bauru e assim, não conseguiriam transporte gratuito de suas prefeituras, como acontecia quando vinham para o tratamento no Programa de Triagem Neonatal da APAE-Bauru. Cabe informar que pelas normativas do Ministério da Saúde, as famílias de indivíduos com Doença Falciforme têm transporte cedido pela prefeitura de suas cidades, para realizar o acompanhamento e os tratamentos da doença, em hospitais ou hemocentros, previstos pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal.

Com este fato, foi realizado contato com o Hospital Estadual de Bauru (HEB), que realiza o acompanhamento de indivíduos com Doença Falciforme, para a realização das avaliações destes indivíduos. Cumprindo-se os princípios éticos, o projeto foi encaminhado para a Comissão de Pesquisa do referido hospital e, aprovada a realização do estudo (Anexo B).

Devido à rotina de atendimento do HEB e dificuldade em oferecer salas de atendimento para a coleta de dados durante os dias de ambulatório, acordou-se que os familiares e pacientes seriam convidados a realizar a coleta na Clínica de Fonoaudiologia da FOB/USP, mas a mesma questão de transporte ocorreu, ou seja, os pacientes só teriam o transporte para o atendimento médico, mas não teriam como custear viagens para outros atendimentos. Além disto, as famílias fazem uso de ambulâncias para este fim, com destino até o hospital. Cabe ressaltar que a lista dos pacientes entregue pelo HEB constava de 10 crianças. Foi obtido o consentimento de três famílias para a participação neste estudo. Um pai não consentiu a participação de seu filho; uma criança faleceu durante o estudo; uma criança faltou quatro vezes aos agendamentos; duas crianças não puderam ser atendidas devido às internações frequentes e não foi possível contato com duas famílias. A dinâmica dos atendimentos estava vinculada às consultas médicas por problemas de saúde (como por exemplo, estar em crise e necessidade de internações), o que dificultava a participação da família no processo de avaliação previsto neste estudo, pois muitos pacientes só vinham para o HEB por estar em quadro agudo da Doença Falciforme.

Com estas dificuldades, entramos em contato, em outubro de 2013, com o Hemocentro da Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), na tentativa de obtermos a casuística. Nesta data, o projeto foi enviado ao Comitê de gestores do Hemocentro da FAMEMA para ciência e aprovação.

A equipe de profissionais deste hemocentro, em janeiro de 2014, após aprovação do Comitê de Gestores (Anexo C) estabeleceu uma rotina de atendimento. No mesmo dia do atendimento médico era realizada a coleta de dados deste estudo no próprio Hemocentro. Foram localizados 15 indivíduos e destes, 14 participaram do estudo.

APÊNDICE B - Caracterização da casuística quanto ao gênero, idade cronológica em meses, nível socioeconômico

Criança	Gênero	Idade (meses)	Nível socioeconômico
GAF1/GC1	Feminino	36	B1
GAF2/GC2	Masculino	32	C1
GAF3/GC3	Feminino	53	B1
GAF4/GC4	Feminino	66	C1
GAF5/GC5	Masculino	17	C1
GAF6/GC6	Feminino	38	B2
GAF7/GC7	Masculino	71	B2
GAF8/GC8	Masculino	41	B2
GAF9/GC9	Masculino	12	C1
GAF10/GC10	Masculino	38	C2
GAF11/GC11	Masculino	16	C1
GAF12/GC12	Feminino	23	B2
GAF13/GC13	Masculino	47	B2
GAF14/GC14	Feminino	33	C1
GAF15/GC15	Masculino	51	C2
GAF16/GC16	Feminino	44	C2
GAF17/GC17	Masculino	42	C1

APÊNDICE C - Implicações odontológicas em indivíduos com Doença Falciforme

A Doença Falciforme é multissistêmica, complexa e crônica, desta forma o odontopediatra desempenha um papel importante na prevenção de complicações e na melhoria da qualidade de vida do indivíduo.

Estes profissionais deveriam participar das equipes multidisciplinares capazes de reconhecer os sinais e sintomas da Doença Falciforme, pois a adoção, por estes profissionais, de condutas adequadas às necessidades do paciente, podem garantir a integridade física e manter a saúde bucal, diminuindo os riscos de infecções odontogênicas (BOTELHO et al., 2009; RODRIGUES; MENEZES; LUNA, 2013).

As principais manifestações bucais da Doença Falciforme são: palidez na mucosa, língua descorada e despilada (ALVES et al., 2006; FRANCO; GONÇALVES; SANTOS, 2007; MENDES et al., 2011); atraso da erupção dentária (FRANCO; GONÇALVES; SANTOS, 2007; MENDES et al., 2011); hipomaturação e hipomineralização em esmalte e dentina (ALVES et al., 2006; BRASIL, 2006; FRANCO; GONÇALVES; SANTOS, 2007; MENDES et al., 2011); periodontite (PASSOS et al., 2012); cárie dentária (LAURENCE; REID; KATZ, 2002; FUKUDA et al., 2005; LAURENCE et al., 2006; PASSOS et al., 2012); osteomielite (18); neuropatia do nervo mentoniano (BRASIL, 2006; FONSECA; OUEIS; CASAMASSIMO, 2007); necrose pulpar assintomática (DEMIRBAŞ KAYA; AKTENER; UNSAL, 2004); e dor orofacial (KAVADIA-TSATALA et al., 2004; MENDES et al., 2011).

A dor orofacial na Doença Falciforme é o sintoma mais relatado por estes indivíduos quando em crise aguda. Pode manifestar-se no osso facial, em particular na mandíbula e, está associada à neuropatia do nervo mentoniano. Os episódios de dor orofacial ou sintomas de neuralgia pode estar associado a crise de oclusão vascular (KAVADIA-TSATALA et al., 2004).

Devido à variabilidade clínica da doença, o tratamento deve ser individual e, o médico deve ser consultado antes que qualquer atendimento odontológico seja iniciado. A avaliação inicial deve incluir uma minuciosa anamnese e avaliação física, para que se tenha conhecimento detalhado da história pregressa dos pacientes, como a frequência de crises algícas, o número de transfusões sanguíneas por ano, ocorrência de AVE e o grau de suscetibilidade a infecções. Essas informações devem ser consideradas para a elaboração de um plano de tratamento mais adequado às limitações de saúde do paciente, consequentemente minimizando as iatrogenias (FONSECA; OUEIS; CASAMASSIMO, 2007; BOTELHO et al., 2009).

Um breve perfil social e psicológico é importante para que o profissional tenha condições de reconhecer qual é a probabilidade de cumprimento das recomendações odontológicas; prever antecipadamente os problemas comportamentais no consultório odontológico; e ter conhecimento do desempenho escolar, a adesão ao tratamento médico e de compromissos, estratégias de enfrentamento, estresse e apoio familiar (FONSECA; OUEIS; CASAMASSIMO, 2007).

É necessária uma terapia odontológica preventiva, para evitar a instalação de infecções bucais (HOSNI et al., 2008), apesar dos estudos não serem conclusivos com relação à prevalência da cárie dentária e da doença periodontal nesta população (LAURENCE; REID; KATZ, 2002; FUKUDA et al., 2005; ALVES et al., 2006; LAURENCE et al., 2006; PASSOS et al., 2012; RODRIGUES; MENEZES; LUNA, 2013). É frequente o uso de medicamentos que suprimem o fluxo salivar, bem como aqueles que contêm sacarose em sua composição (BRASIL, 2006).

Por serem mais susceptíveis à septicemia e ocorrência de crises de falcização (FONSECA; OUEIS; CASAMASSIMO, 2007), estes indivíduos merecem atenção especial quanto às infecções bucais que podem se estender a outras partes do organismo. Com isso, é justificável o uso de antibioticoterapia nestes pacientes antes da realização de procedimentos odontológicos, entretanto, esta conduta não é um consenso (TATE; NORRIS; MINNITI, 2006; FONSECA; OUEIS; CASAMASSIMO, 2007).

Diante destes dados, o conhecimento do cirurgião dentista, bem como o odontopediatra, a respeito dos principais sinais e sintomas da doença possibilita que condutas que visem um prognóstico mais favorável e o aumento da qualidade de vida do paciente sejam estabelecidas (RODRIGUES; MENEZES; LUNA, 2013).

ANEXOS

ANEXO A - Termo de Aquiescência da APAE-Bauru

Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Bauru

CNPJ n.º 45.032.745/0001-70 - Fundada em 25/01/1965 - Filiada a Federação Nacional das APAES, sob n.º 016 - Reconhecida de Utilidade Pública: Federal Decreto n.º 88.103 de 10/02/83; Estadual Lei n.º 1426 de 22/10/1977; Municipal Lei n.º 1359 de 24/06/1968.

Sede Social: Avenida José Henrique Ferraz, 20-20 - Jardim Ouro Verde - CEP 17054-697 - Bauru/SP
Fone/Fax: (14) 3106-1252

Endereço para Correspondências: Rua Rodrigo Romeiro, 2-47 - Centro - CEP 17015-420 - Bauru/SP
Fone/Fax: (14) 3104-2834 - Caixa Postal n.º 160

E-mail: presidencia@apaebrazil.org.br

Site: www.bauru.apaebrazil.org.br

Bauru, 5 de agosto de 2011

Prezado Dr.

Informo, como representante do Laboratório de *Screening* Neonatal Teste do Pezinho da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Bauru, ter ciência do projeto intitulado “**Habilidades Comunicativas de Crianças com Anemia Falciforme**” que será desenvolvido pelas pesquisadoras Profª Drª. Dionísia Aparecida Cusin Lamônica e Ms. Mariana Germano Gejão, em parceria com o Laboratório de *Screening* Neonatal Teste do Pezinho da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Bauru e Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru.

Desta forma, atesto o conhecimento e aquiescência do desenvolvimento do referido projeto.

Atenciosamente,

Karla Panice
Farmacêutica – Bioquímica
Responsável pelo Laboratório Teste do Pezinho APAE Bauru

Dr. Flávio Augusto Cardoso de Faria
DD. Presidente do CEP
Faculdade de Odontologia de Bauru

ANEXO B - Termo de Aquiescência do Hospital Estadual de Bauru

Bauru, 13 de Maio de 2013.

OFÍCIO-HEB-CC-013/13

Ref.: Influência da Anemia falciforme no desempenho comunicativo

Prezada Sra.,

Após análise desta Comissão Científica, os relatores da Comissão solicitaram uma declaração de comprometimento de V.S^a de que, após contato com os pacientes com diagnóstico de anemia falciforme, em listagem fornecida pelo HEB, aqueles que se enquadrarem no estudo, deverão ter cópia do TCLE arquivado nesta Comissão Científica.

Sem mais, colocamo-nos à disposição para outras informações que julgar necessárias.

Roberto Marins de Carvalho
Presidente da Comissão Científica
Hospital Estadual Bauru

**Ilma. Sra.
Prof^a Dr^a Dionísia Aparecida Cusin Lamônica**

Hospital Estadual Bauru "Dr. Arnaldo Prado Curvello"
Av. Eng. Luiz Edmundo G. Gouveia, 1-100
CEP: 17.033-360
Bauru/SP
Telefone: (14) 3103-7777

ANEXO C - Termo de Aquiescência do Hemocentro da FAMEMA

**SECRETARIA DE DESENVOLVIMENTO
ECONÔMICO, CIÊNCIA, TECNOLOGIA
E INOVAÇÃO**

FACULDADE DE MEDICINA DE MARÍLIA

Criada pela Lei Estadual nº 8.898 de 27.09.94
R: Lourival Freire, 240 - Caixa Postal 2003
CEP 17.519-050 - MARÍLIA - SP
Fone (14) 3402-1866 - Fax (14) 3433-0148
E-mail: hemocentro@famema.br

Qualidade
Certificada
ISO 9001

**Diretoria do
Hemocentro
(14) 3402-1866**

D E C L A R A Ç Ã O

Declaramos que a realização da pesquisa “Habilidades Comunicativas de Crianças com Anemia Falciforme”, foi aprovada e poderá ser realizada nas dependências do Hemocentro da Faculdade de Medicina de Marília

Marília, 07 de janeiro de 2014.

DRA. DORALICE MARVULLE TAN
Diretora Técnica
Hemocentro da Famema

PROF. DR. JOÃO ROBERTO SALVI
Diretor Clínico
Hospitais da Famema

ANEXO D - Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da FOB/USP

Universidade de São Paulo Faculdade de Odontologia de Bauru Comitê de Ética em Pesquisa
---	--	---

Processo nº 140/2011

Bauru, 1 de dezembro de 2011.

Senhora Professora,

Informamos que após o envio da documentação solicitada, o projeto de pesquisa encaminhado a este Comitê de Ética em Pesquisa **HABILIDADES COMUNICATIVAS DE CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME SEM EPISÓDIOS DE ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO**, de sua autoria foi novamente analisado em reunião realizada no dia **30 de novembro de 2011**.

O CEP-FOB/USP considerou o projeto **APROVADO** lembrando que a condição de aprovação da pesquisa propriamente dita exige o que segue:

- que sejam encaminhados ao CEP-FOB/USP relatórios anuais sobre o andamento da pesquisa (parciais e finais), conforme o cronograma apresentado;
- que sejam notificados ao CEP-FOB/USP, com a devida justificativa, qualquer modificação na metodologia e/ou título e a inclusão ou exclusão de autores;
- na apresentação do relatório final, incluir todos os TCLEs e/ou termos de doação de dentes devidamente assinados e rubricados.

Atenciosamente,

Prof. Dr. Flávio Augusto Cardoso de Faria
Coordenador

Profª Drª Dionísia Aparecida Cusin Lamônica
Docente do Departamento de Fonoaudiologia

Al. Dr. Octávio Pinheiro Brisolla, 9-75 – Bauru-SP – CEP 17012-101 – C.P. 73
e-mail: cep@fob.usp.br – Fone/FAX (0xx14) 3235-8356
<http://www.fob.usp.br>

ANEXO E - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

A Anemia Falciforme é a alteração genética mais comum no mundo e no nosso país. Engloba um grupo de hemoglobinopatias (defeitos em proteínas do sangue) que são herdadas e envolve afrodescendentes. As crianças com anemia falciforme podem apresentar retardo no crescimento, deformidades esqueléticas, baixo peso, alterações na pele, aumento da possibilidade de infecções e alterações do desenvolvimento, inclusive com dificuldades para o desenvolvimento da linguagem oral e aprendizagem escolar. O objetivo deste estudo é verificar habilidades de comunicação em indivíduos com Anemia Falciforme e comparar o desempenho deste grupo com o de indivíduos saudáveis para Anemia Falciforme.

Desta forma, solicitamos a autorização para que possamos utilizar os resultados dos exames realizados com seu filho(a) para estudo desta temática. Informamos que serão feitas imagens de seu filho(a) em filmes e fotos e que os resultados do estudo poderão ser publicados em revista científica. Dados de identificação pessoal da criança, como nome, cidade e nome dos pais não serão divulgados. O benefício deste estudo refere-se aos conhecimentos científicos que favorecerão reflexões quanto a procedimentos terapêuticos voltados a indivíduos que apresentam este quadro clínico. Você tem a total liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e não permitir a realização deste estudo com seu filho. Ressalta-se que os procedimentos previstos não são invasivos, ou seja, não causam desconforto ou prejuízo à saúde da criança. As avaliações ocorrerão de maneira lúdica (em forma de brincadeiras) e serão utilizados testes que avaliam a comunicação da criança (desenvolvimento da linguagem, memória, atenção e habilidades motoras), de acordo com sua faixa de idade. Caso for identificado qualquer problema nesta avaliação, a família receberá informações sobre o problema e encaminhamentos para terapia fonoaudiológica, assim como, o relatório da avaliação realizada.

Para esclarecimento de possíveis dúvidas, vocês poderão entrar em contato com Profa. Dra. Dionísia Aparecida Cusin Lamônica no Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru - USP, pelo telefone (14) 32358332.

Caso queira apresentar queixa em relação à participação do estudo, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, da FOB-USP, pelo endereço da Al. Dr. Octávio Pinheiro Brisolla, 9-75 (sala no prédio da Biblioteca, FOB/USP) ou pelo telefone (14)3235-8356.

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr. (a) _____, portador da cédula de identidade _____, após leitura minuciosa do **TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**, devidamente explicado pelos profissionais em seus mínimos detalhes, firma seu **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO** concordando em autorizar que sejam utilizados os resultados dos exames realizados com seu filho _____ para estudo e publicação científica.

Fica claro que o participante ou seu representante legal pode a qualquer momento retirar seu **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO** e deixar de conceder a autorização do uso dos resultados de exames sem prejuízo para outros atendimentos nesta clínica. Declaro estar ciente de que todas as informações prestadas tornaram-se confidenciais e guardadas por força de sigilo profissional (Art. 29º do Código de Ética do Fonoaudiólogo).

Por estarem de acordo assinam o presente termo.

Bauru-SP, _____ de _____ de _____.

Assinatura do responsável

Profa. Dra. Dionísia Ap. C. Lamônica

ANEXO F - Protocolo de Entrevista com os responsáveis legais

Nome Completo: _____

Idade: ____ anos ____ meses DN: ____/____/____ Sexo: [] M [] F

Nome do Pai: _____
DN: ____/____/____ Ocupação: _____
Escolaridade: _____

Nome da Mãe: _____
DN: ____/____/____ Ocupação: _____
Escolaridade: _____

Composição familiar: _____

QUEIXA:**GRAVIDEZ**

Realizou pré-natal? [] sim [] não Desde que mês?
Os pais são parentes? [] não [] sim
A mãe gozava de boa saúde? [] sim [] não

A mãe ficou hospitalizada/acamada? [] não [] sim
Intercorrências: _____

NASCIMENTO

A termo? [] sim [] não
Quantas semanas de gestação? _____ Tipo de parto: _____
Problemas ao nascimento? [] não [] sim: Qual: _____

Peso: _____ gramas Estatura: _____ cm Perímetro Cefálico: _____ cm Apgar: _____
Nascimento individual? [] sim [] não
A condição do bebê ao nascer foi normal? [] sim [] não

PRIMEIRA INFÂNCIA

Boa saúde nas primeiras semanas? [] sim [] não _____

Aleitamento materno? [] sim [] não Idade do Desmame: _____ meses
Problema na amamentação ou desmame? [] não [] sim _____

O bebê teve um crescimento e aumento de peso normal? [] sim [] não

ESTÁGIOS DO DESENVOLVIMENTO

Equilíbrio cervical: _____ meses Sentar com apoio: _____ meses

Sentar sem apoio: _____ meses Engatinhar: _____ meses

Ficar em pé: _____ meses

Primeiros passos: _____ meses

Primeiras palavras: _____ meses

Gestos comunicativos? ☐ não ☐ sim Jargão? ☐ não ☐ simConstrói frases ☐ não ☐ simNarra fatos/estórias: ☐ não ☐ simEntende o que lhe é falado? ☐ sim ☐ nãoReage às mudanças da rotina? ☐ sim ☐ nãoProblemas de comportamento? ☐ não ☐ sim _____Independência nas atividades de vida diária ☐ sim ☐ não _____Problemas para dormir? ☐ sim ☐ não _____Já fez exame de audição? ☐ não ☐ sim Idade? _____

Resultado: _____

Já teve infecção de ouvido? ☐ não ☐ sim Idade? _____Tem controle de bexiga? ☐ não ☐ sim Idade de início? _____Tem controle dos intestinos? ☐ não ☐ sim Idade de início? _____Come todos os tipos de alimentos? ☐ sim ☐ não _____Engasga durante as refeições? ☐ não ☐ sim _____**INFORMAÇÃO MÉDICA**

Idade da Triagem Neonatal: _____ dias Resultado do exame: _____

Idade no diagnóstico da Doença Falciforme: _____ dias Resultado do exame: _____

Idade no início do acompanhamento médico: _____ dias

Tratamentos realizados: _____

Uso de medicamentos? ☐ não ☐ sim _____

Tempo de uso da medicação: _____

Internações? ☐ não ☐ sim Motivo/dias: _____Transfusões sanguíneas ☐ não ☐ sim Quantas: _____Vacinas ☐ não ☐ sim _____Problemas de: ☐ baço _____ ☐ pulmões _____☐ fígado _____ ☐ pâncreas _____☐ dores região: _____ Duração: _____ dias☐ inchaço de mãos e pés ☐ eritema ☐ calor local☐ febre _____ ☐ Icterícia _____☐ anemia _____☐ cefaleia _____ ☐ fadiga☐ infecções _____☐ úlcera de pernas _____☐ convulsões _____

Exames complementares: _____

OBSERVAÇÕES _____

ESCOLAFrequenta escola? ☐ não ☐ sim Série: _____☐ Pública ☐ Particular ☐ Creche _____Há queixa da escola quanto ao comportamento ou aprendizagem? ☐ sim ☐ não

Qual? _____

Data: ____/____/____

ANEXO G - Relatório da avaliação entregue aos responsáveis legais**AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA**

A criança _____, com _____ anos foi avaliada pelas pesquisadoras do Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da USP e os procedimentos aplicados e resultados encontrados estão descritos abaixo.

Early Language Milestone Scale (Escala de Aquisições Iniciais de Linguagem)

- ☐ Não aplicado _____
- ☐ desenvolvimento da linguagem dentro do esperado.
- ☐ sugestivo de atraso no desenvolvimento da linguagem.

Teste de *Screening* do Desenvolvimento de Denver II

- ☐ Não aplicado _____
- ☐ desenvolvimento infantil dentro do esperado.
- ☐ sugestivo de atraso no desenvolvimento infantil _____

Teste de Vocabulário por Imagem Peabody (vocabulário receptivo)

- ☐ Não aplicado _____
- ☐ Aplicado. Resultado: _____

ABFW Teste de Linguagem Infantil (parte A – fonologia)

- ☐ Não aplicado _____
- ☐ Aplicado. Resultado: _____

Teste Ilinois de Habilidades Psicolinguísticas

- ☐ Não aplicado _____
- ☐ Aplicado. Resultado: _____

Conclusão/condução:

- ☐ desenvolvimento das habilidades do desenvolvimento infantil, quanto aos aspectos avaliados, dentro dos padrões de normalidade para a idade da criança. Cuidadores orientados quanto à estratégias de estimulação da linguagem e a procurar um fonoaudiólogo quando julgarem necessário.
- ☐ atraso no desenvolvimento da linguagem. Encaminhamento para diagnóstico fonoaudiológico na Clínica de Fonoaudiologia da FOB/USP ou em sua cidade de origem. Cuidadores orientados quanto à estratégias de estimulação da linguagem.
- ☐ atraso no desenvolvimento de algumas habilidades do desenvolvimento infantil. Encaminhamento para diagnóstico fonoaudiológico na Clínica de Fonoaudiologia da FOB/USP ou em sua cidade de origem. Cuidadores orientados quanto à estratégias de estimulação da linguagem.

Bauru, ____ de _____ de 2014.

Profa. Dra. Dionísia Aparecida Cusina Lamônica
Profa. Associada do Departamento de Fonoaudiologia
FOB-USP