UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

JULIANA GARCIA MARTINS

**Desempenho cognitivo de crianças com Sequência de
Robin isolada**

BAURU
2020

JULIANA GARCIA MARTINS

Desempenho cognitivo de crianças com Sequência de Robin isolada

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação, na área de concentração Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Orientador: Profa. Dra. Luciana Paula Maximino

Co-orientador: Dra. Mariani da Costa Ribas

Versão Corrigida

BAURU
2020

Martins, Juliana Garcia

Desempenho cognitivo de crianças com
Sequência de Robin isolada/Juliana Garcia Martins.

-- Bauru, 2020.

78 p. : il. ; 31 cm.

Dissertação (mestrado) -- Hospital de
Reabilitação de Anomalias Craniofaciais,
Universidade de São Paulo, 2020.

Orientador: Profa. Dra. Luciana Paula
Maximino

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

Assinatura:

Data:

Comitê de Ética do HRAC-USP
Protocolo nº: 3.544.892
Data: 30/08/2019

ERRATA

FOLHA DE APROVAÇÃO

Juliana Garcia Martins

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo, para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação.

Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Aprovada em: __/__/____

Banca Examinadora

Prof.(a) Dr. (a) _____

Instituição: _____

Prof.(a) Dr. (a) _____

Instituição: _____

Prof.(a) Dr. (a) _____

Instituição: _____

Profa. Dra. Luciana Paula Maximino

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (Orientadora)

Profa. Dra. Ivy Kiemle Trindade Suedam

Presidente da Comissão de Pós-Graduação HRAC-USP

Data de depósito da dissertação junto à SPG: __/__/____

DEDICATÓRIA

*À minha mãe,
que me ensinou e me incentivou a ler os livros.*

AGRADECIMENTOS

À Profa. Dra. Luciana Paula Maximino pelo aprendizado cuidadoso do que é ser pesquisadora.

À Dra. Mariani da Costa Ribas por aceitar me acompanhar nesta jornada e pelo incentivo continuamente demonstrado.

À Dra. Roseli Maria Zechi Ceide e aos demais profissionais do setor de Genética Clínica e Biologia Molecular do HRAC-USP pelo acolhimento e pelo olhar gentilmente atento.

À Dra. Maria Gabriela Cavalheiro por sustentar tão gentilmente minhas dúvidas de iniciante na *Stricto sensu*.

À professora Dagma Venturini Marques Abramides e à Dra. Roseli Maria Zechi Ceide pelas importantes contribuições na banca de qualificação e por reforçar o pensar.

À Dra. Marini da Costa Ribas e à Profa. Dra. Maria de Lourdes Merighi Tabaquim por disponibilizar a estrutura física do Laboratório de Neuropsicologia (LabNeuro) para a realização das coletas de dados.

Às minhas amigas Bianca Callegari, Shaday Prudenciatti, Évelyn Benati e Élide Garbo Guedes pelo apoio às minhas inquietações acadêmicas e pelos risos fáceis.

Aos colegas e professores do Programa de Pós-graduação em Ciências da Reabilitação do HRAC-USP por facilitar ambientes seguros para o aprendizado.

Aos pacientes participantes e suas famílias, pela disponibilidade e apoio a este trabalho.

À Secretaria do Programa de Pós-graduação do HRAC-USP e, em especial, à Ana Regina Carvalho Angelo, Maria José Bento, Lucy Honda Higashi e Lavínia, pela recepção sempre calorosa.

Aos profissionais da Central de Agendamento e de Prontuários pela disponibilidade em assessorar jovens pesquisadores.

Ao Vinícius, por me lembrar de percorrer o lado mais leve da vida.

E, finalmente, à minha família, Irma e Denilson Martins Junior, que não mede esforços para que eu percorra o mundo.

“Por que foi que cegámos, Não sei, talvez um dia se chegue a conhecer a razão, Queres que te diga o que penso, Diz, Penso que não cegámos, penso que estamos cegos, Cegos que vêem, Cegos que, vendo, não vêem”, José Saramago em Ensaio sobre a Cegueira.

RESUMO

Este estudo objetivou caracterizar o desempenho cognitivo de uma amostra brasileira de 21 crianças entre 6 e 11 anos de idade diagnosticadas com Sequência de Robin isolada (SRI). A avaliação do constructo inteligência foi realizada por meio das Matrizes Progressivas Coloridas de Raven (RAVEN) e da Escala Wechsler Abreviada de Inteligência (WASI). Os resultados evidenciaram que o desempenho intelectual desta amostra de crianças com SRI foi compatível com a média da população nacional. Não foram identificadas correlações entre o desempenho intelectual, o tipo de tratamento do desconforto respiratório e o período da primeira internação hospitalar. Constatou-se correlações positivas entre os resultados da WASI com a classificação socioeconômica, o tipo de administração escolar e com o nível de escolaridade dos genitores. Os resultados de ambos os instrumentos apresentaram correlação positiva com o nível de escolaridade materna. Estes dados sugerem que as alterações nas funções respiratórias, alimentares e de sono apresentadas pela população com SRI não influenciaram o desempenho intelectual.

Palavras-chave: Síndrome de Pierre Robin. Inteligência. Neuropsicologia.

ABSTRACT

Cognitive performance of children with isolated Robin sequence

This study aimed to characterize the cognitive performance of a Brazilian sample of 21 children between 6 and 11 years of age diagnosed with isolated Robin Sequence (IRS). The evaluation of the intelligence construct was performed using Raven's Coloured Progressive Matrices (RAVEN) and the Wechsler Abbreviated Intelligence Scale (WASI). The results showed that the intellectual performance of this sample of children with IRS was compatible with the average of the national population. No correlations were identified between intellectual performance, the type of treatment for respiratory distress and the period of the first hospital stay. Positive correlations were found between the WASI results with the socioeconomic classification, the type of school administration and the level of education of the parents. The results of both instruments showed a positive correlation with the level of maternal education. These data suggest that changes in respiratory, food and sleep functions presented by the population with IRS did not influence intellectual performance.

Keywords: Pierre Robin Syndrome. Intelligence. Neuropsychology.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

FIGURAS

Figura 1 -	Modelo Cattell-Horn-Carroll (CHC) da Inteligência	34
------------	---	----

GRÁFICOS

Gráfico 1 -	Caracterização do nível de escolaridade dos genitores dos participantes.....	46
-------------	---	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 -	Caracterização da amostra em relação ao sexo e idade	45
Tabela 2 -	Caracterização da amostra em relação ao tipo de escola, ano escolar, nível socioeconômico e região de procedência	46
Tabela 3 -	Características clínicas da amostra	47
Tabela 4 -	Descrição qualitativa do desempenho da amostra no teste RAVEN.....	48
Tabela 5 -	Desempenho da amostra na WASI.....	48
Tabela 6 -	Descrição qualitativa dos escores de QIT da WASI.....	49
Tabela 7 -	Desempenho da amostra no teste RAVEN segundo as variáveis sexo e tipo de administração escolar	49
Tabela 8 -	Caracterização do desempenho da amostra na WASI segundo o sexo	50
Tabela 9 -	Caracterização do desempenho da amostra na WASI segundo o tipo de administração escolar.....	50
Tabela 10 -	Caracterização do período da primeira internação	52

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

AASI	Dispositivo Individual de Amplificação Sonora
AC	Anomalias Craniofaciais
AOS	Apneia Obstrutiva do Sono
BPN	Baixo Peso ao Nascer
CSE	Classificação socioeconômica
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CHC	Teoria de Cattell-Horn-Carroll
DOM	Distração Osteogênica Mandibular
DNPM	Desenvolvimento neuropsicomotor
EBL	Escala de Desenvolvimento Psicomotor da Primeira Infância Brunet-Lèzine
ENEA	Exame Neurológico Evolutivo Adaptado
FLP	Fissura de Lábio e Palato
HRAC	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais
IAH	Índice de Apneia e Hipopneia
INF	Intubação nasofaríngea
K-ABC	Kaufman Assessment Battery for Children
MPC	Processamento Mental Composto
PF	Fissura de Palato
PP	Posição Prona
QI	Quociente de Inteligência
QIE	Quociente de Execução
QIT	Quociente de Inteligência Total
QIV	Quociente de Inteligência Verbal
RAVEN	Matrizes Progressivas Coloridas de Raven
SNG	Sonda nasogástrica
SR	Sequência de Robin
SRI	Sequência de Robin isolada
SRS	Sequência de Robin síndrome
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TFA	Técnicas Facilitadoras de Alimentação
TSDD-II	Teste de <i>Screening</i> de Desenvolvimento de Denver II
USP	Universidade de São Paulo

WASI	Escala Wechsler Abreviada de Inteligência
WISC	Escala Wechsler de Inteligência para crianças

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	17
2	REVISÃO DE LITERATURA.....	19
2.1	CARACTERIZAÇÃO DA SEQUÊNCIA DE ROBIN	19
2.2	MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	20
2.2.1	Dificuldades respiratórias	20
2.2.2	Dificuldades alimentares	22
2.2.3	Alterações fonoaudiológicas.....	23
2.2.4	Alterações do neurodesenvolvimento.....	26
2.3	TRATAMENTO	29
2.3.1	Posição prona.....	30
2.3.2	Intubação nasofaríngea	30
2.3.3	Traqueostomia.....	31
2.3.4	Distração osteogênica mandibular	31
2.4	INTELIGÊNCIA	31
2.4.1	Teoria Cattell-Horn-Carroll	33
2.4.2	Inteligência fluída e cristalizada.....	35
3	OBJETIVOS	37
3.1	OBJETIVO GERAL.....	37
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	37
4	CASUÍSTICA E MÉTODOS	39
4.1	ASPECTOS ÉTICOS.....	39
4.2	PARTICIPANTES	39
4.3	PROCEDIMENTOS.....	40
4.3.1	Instrumentos utilizados	41
4.4	FORMA DE ANÁLISE DOS RESULTADOS	42
5	RESULTADOS	45
5.1	ANÁLISE DAS VARIÁVEIS SOCIODEMOGRÁFICAS E DE SAÚDE	45
5.2	AVALIAÇÃO DA INTELIGÊNCIA	48
6	DISCUSSÃO	53
7	CONCLUSÕES	61

REFERÊNCIAS.....	63
APÊNDICES.....	73

1 INTRODUÇÃO

As estruturas craniofaciais são complexas e, a partir de uma organização compacta, desempenham funções fisiológicas importantes para a sobrevivência de um indivíduo. Alterações congênitas nestas estruturas são definidas como anomalias craniofaciais (AC) e podem interferir na deglutição, respiração, audição, visão, fala e no desenvolvimento neuropsicomotor. Esta complexidade exige que a reabilitação das AC compreenda intervenções terapêuticas de diversas áreas da saúde (HIATT; GARTNER, 2011).

A sistematização de protocolos de tratamento prevê a obtenção de dados precisos acerca dos diversos fenótipos que abrangem as AC. Neste âmbito é relevante o delineamento fenotípico da Sequência de Robin isolada (SRI), que se refere a uma modalidade de apresentação da Sequência de Robin (SR); uma anomalia craniofacial com ocorrência estimada entre 1:8500 e 1:14000 nascidos-vivos (BUSH; WILLIAMS, 1983).

A SR decorre de uma sucessão de eventos durante o desenvolvimento embrionário e é caracterizada pela ocorrência de micrognatia, glossoptose e obstrução respiratória, que podem associar-se à presença de fissura de palato (PF) em 90% dos casos (MARQUES *et al.*, 2005; BREUGEM *et al.*, 2016). Como consequência desta tríade sintomática, indivíduos com SR apresentam características clínicas de obstrução das vias aéreas e dificuldades alimentares. A manutenção da permeabilidade das vias aéreas é prioridade no tratamento da SR, uma vez que, obstruções graves constituem fatores de risco para alterações de crescimento, defasagens cognitivas e dificuldades de linguagem e aprendizagem (BALBANI; WEBER; MONTOVANI, 2005; BOURKE *et al.*, 2011).

Neste sentido, uma área de relevância na reabilitação de indivíduos com AC é a Neuropsicologia, que estuda as relações entre o sistema nervoso central, o funcionamento cognitivo e o comportamento (MIOTTO, 2018). Esta área interdisciplinar tem ganhado destaque nos últimos anos e é possível encontrar estudos envolvendo a investigação do perfil neuropsicológico de diferentes populações com AC, como Síndrome Opitz G/BBB (RAFACHO, 2017), Síndrome Velocardiofacial (VICARI *et al.*, 2012), Síndrome de Crouzon (YACUBIAN-FERNANDES *et al.*, 2007), Sequência de Robin (THOUVENIN *et al.*, 2013;

CAVALHEIRO *et al.*, 2017) e em fissuras de lábio e/ou palato isoladas (NOPOULOS *et al.*, 2002).

Contudo, estudos envolvendo a avaliação do perfil neuropsicológico de indivíduos com SR são escassos e, frequentemente, não diferenciam os fenótipos de SR, o que se faz necessário, uma vez que a etiopatogênese ocorre de maneira diferente para os tipos isolada, sindrômica ou associada a outras anomalias (COHEN, 1976).

Na população brasileira, a revisão de literatura não evidenciou estudos sistematizados sobre o desempenho cognitivo dos indivíduos com diagnóstico de SR. Desta forma, o presente estudo objetivou caracterizar o desempenho cognitivo de crianças com SRI, entre seis e 11 anos de idade, diagnosticadas e tratadas segundo protocolo adotado pelo Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, da Universidade de São Paulo (HRAC/USP). Cabe ressaltar que apesar do presente estudo relacionar-se à avaliação do desempenho cognitivo de crianças com SRI, a avaliação enfocará o constructo inteligência e não as habilidades cognitivas específicas, que devem ser analisadas em estudos posteriores devido à complexidade do assunto. A hipótese formulada é a de que os indivíduos com SRI apresentam defasagens no desempenho intelectual.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 CARACTERIZAÇÃO DA SEQUÊNCIA DE ROBIN

Atualmente, a SR é descrita como uma anomalia congênita rara, caracterizada por micrognatia, glossoptose e obstrução respiratória. Além desta tríade sintomática, verifica-se a ocorrência de FP em 90% dos diagnósticos realizados (MARQUES *et al.*, 2005; BREUGEM *et al.*, 2016). Estas características estão associadas à variabilidade de manifestações clínicas, relacionadas aos processos fisiológicos de alimentação, respiração e sono (ANDERSON *et al.*, 2011; SALMEN, 2015; DORISE *et al.*, 2019).

Este complexo sintomático foi descrito pela primeira vez em 1923, ocasião na qual tais eventos foram caracterizados como síndrome pelo médico estomatologista Pierre Robin. O referido autor descreveu a Síndrome de Pierre Robin a partir da presença de glossoptose, definida como a queda da base da língua sobre a hipofaringe, concomitante à presença de obstrução do ar e dificuldade respiratória. Esta primeira caracterização foi posteriormente associada à atresia e hipotrofia de mandíbula a partir de estudos do autor com a população de bebês com micrognatia. Neste contexto, a FP passou a ser um agravante das manifestações clínicas anteriormente descritas (ROBIN, 1923, 1934; MARQUES *et al.*, 2005).

A nomenclatura Síndrome de Robin persistiu por, aproximadamente, 60 anos, quando Cohen (1976) questionou a caracterização da SR enquanto síndrome, por tratar-se de um complexo sintomático. E, então, a partir de Pasyayan e Lewis (1984), a SR foi caracterizada como uma patogênese sequencial, diante da qual houve a adoção do termo Sequência nos estudos posteriores. Por tratar-se de uma patogênese sequencial, entende-se que a micrognatia é a anomalia primária, a partir da qual originaria-se a glossoptose e a FP, devido ao desenvolvimento embriológico anormal da mandíbula (BREUGEM, 2016).

Por tratar-se de um complexo sintomático, a SR apresenta diversos fenótipos, isto é, pode ocorrer de forma isolada, associada a uma síndrome conhecida ou a outras malformações. A ausência de ocorrência de associação a outras malformações caracteriza a SRI, e constitui o diagnóstico mais frequente em SR. Estudos realizados com lactentes com SR identificaram ocorrência de SRI entre 53-60% dos diagnósticos (SMITH; SENDERS, 2006; SALMEN, 2011).

A etiopatogênese da SR ocorre de maneira diferente para os tipos isolada e sindrômica. Na SRI, apesar da presença de fatores que sugerem base genética, como recorrência familiar, a etiopatogênese ainda é desconhecida (MARQUES; BARBIERI; BETTIOL, 1998; SALMEN, 2011). Estudos como o de Jakobsen *et al.* (2006), que avaliou 10 indivíduos com SRI, sugerem que este tipo de ocorrência da SR está associado à desregulação nos genes SOX9 e KCNJ2.

2.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

2.2.1 Dificuldades respiratórias

As dificuldades respiratórias são heterogêneas e variam desde dificuldades leves a graves crises de asfixia, com risco para óbito na ausência de intervenção adequada. A glossoptose, definida a partir do deslocamento da base da língua na orofaringe e hipofaringe, é a principal causa de problemas respiratórios na SR; no entanto, a obstrução respiratória é multifatorial. A avaliação dessas alterações inicia-se após o nascimento e os sinais clínicos de comprometimento compreendem respiração ruidosa e difícil, diaforese, apneia obstrutiva do sono (AOS) e inquietação (SOUSA *et al.*, 2003; BREUGEM *et al.*, 2016).

O diagnóstico do tipo de obstrução, realizado por meio do exame Nasofaringoscopia, direciona a modalidade de tratamento, uma vez que a prioridade deste está relacionada à manutenção da permeabilidade das vias aéreas (SOUSA *et al.*, 2003). Os estudos de Sher, Shprintzen e Thorpy (1986) e Sher (1992) definem quatro tipos de obstrução respiratória. Na SRI, o tipo mais frequente é o 1, que se refere à condição de obstrução devido ao retroposicionamento do dorso da língua e o contato desta com a parede posterior da faringe, abaixo do palato mole. No tipo 2, por sua vez, a língua move-se posteriormente e comprime o palato mole contra a parede posterior da faringe. Por sua vez, os tipos 3 e 4 estão relacionados a forma sindrômica de ocorrência da SR e em ambos a língua não entra em contato com a parede posterior da faringe, no entanto, no tipo 3 as paredes laterais da faringe se movem medialmente, obstruindo as vias aéreas e, no tipo 4, a contração da faringe é circular ou esfíntérica com movimentos para todas as direções (MARQUES *et al.*, 2010; SALMEN, 2011).

Além da classificação proposta por Sher, Shprintzen e Thorpy (1986) e Sher (1992), o estudo de Sousa *et al.* (2003), permitiu delimitar a gravidade da glossoptose entre os indivíduos com obstrução respiratória do tipo 1. O estudo avaliou 56 crianças com SR entre 1 e 12 meses de idade e a análise dos dados evidenciou três níveis de gravidade: leve, moderada e grave. Na glossoptose leve, a retroposição lingual está presente, porém, na maior parte do tempo, a região posterior da língua não toca a parede posterior da faringe. Nas classificações moderada e grave, a região posterior da língua toca a parede posterior da faringe e, quando grave, a pressiona.

No período neonatal, foram identificadas dificuldades respiratórias mais graves, que podem estar relacionadas à sobreposição da imaturidade do controle respiratório, pouca capacidade residual do pulmão e obstrução das vias aéreas superiores. Porém, de modo geral, os lactentes com SRI melhoram com o crescimento natural da maxila (SALMEN, 2011).

No entanto, malformações craniofaciais que afetam a permeabilidade das vias aéreas estão, frequentemente, relacionadas à AOS. Estima-se que 85 a 100% das crianças com SR apresentam distúrbios respiratórios do sono e a AOS é o mais frequente (GULOTTA, 2019). Um estudo realizado por Salmen (2015) avaliou 17 lactentes com SRI e sintomas respiratórios moderados e graves, os quais foram tratados com intubação nasofaríngea (INF) e sonda nasogástrica (SNG). Após o tratamento com INF, o total da amostra apresentou sintomas respiratórios leves ou ausentes; entretanto, por meio de polissonografia, foi identificada AOS grave em todos os indivíduos avaliados. A gravidade da AOS foi determinada pelo índice de apneia e hipopneia (IAH) e de acordo com os dados normativos para a população pediátrica, isto é, leve (IAH de 1 a 5 eventos/hora), moderada (IAH de 5 a 10 eventos/hora) e grave (IAH >10 eventos/hora). Na ausência de INF, o IAH médio foi de 41 evento/hora, enquanto que, com a inserção da INF, apesar da redução para 29 eventos/hora, a AOS ainda era classificada como grave.

Caracterizada por obstruções repetidas das vias aéreas superiores durante o sono, a AOS resulta em dessaturação de oxigênio, respiração ruidosa, ronco, retrações intercostais e despertares recorrentes, implicando em fadiga e sono não reparador. Além disso, a AOS é frequentemente associada a déficits de crescimento, problemas cognitivos e comportamentais (BALBANI; WEBER; MONTOVANI, 2005; BOURKE *et al.*, 2011).

O estudo de Silva (2015) avaliou o desempenho intelectual de 11 crianças diagnosticadas com AOS e idade média de 9,9 anos. Identificou que o desempenho intelectual de crianças com AOS é estatisticamente diferente aos demais grupos ($p=0,001$), no entanto, refere-se à classificação média da população geral, com o quociente intelectual (QI) estimado de 101,8 pontos. Zhao *et al.* (2018) avaliaram 59 crianças diagnosticadas com AOS leve ou moderada e compararam os resultados de polissonografia e os escores de inteligência obtidos por meio das Escalas Wechsler àqueles do grupo controle, formado por 60 crianças. Identificou-se que o grupo de crianças com AOS obtiveram escores médios de Quociente de Inteligência Total (QIT) e do Quociente de Inteligência Verbal (QIV) significativamente menores do que os do grupo controle ($p<0,05$).

2.2.2 Dificuldades alimentares

De modo geral, as dificuldades alimentares são secundárias à obstrução das vias aéreas superiores e a presença de FP em 90% dos casos de SRI é um agravante. O desconforto respiratório está, com frequência, associado à dificuldade na coordenação entre sucção, deglutição e respiração (MARQUES; THOMÉ; PERES, 2007; SALMEN, 2011). Na população com SR, as dificuldades alimentares compreendem asfixia, regurgitação, engasgos, prolongamento do período de alimentação oral, com baixa ingestão de alimento e maior gasto energético. Frequentemente, tais dificuldades estão associadas a ganho de peso insuficiente, defasagens no crescimento, necessidade de alimentação por SNG e agravamento do quadro de obstrução das vias aéreas (PAES *et al.*, 2017).

Salmen (2011), por meio de um estudo retrospectivo, identificou a ocorrência de disfagia em 99,55% dos 223 lactentes avaliados, e uso de SNG em 93,27% por, aproximadamente, 64 dias na população com SRI. A ocorrência de disfagia grave foi maior no grupo com Sequência de Robin sindrômica (SRS); apenas 12 lactentes com SRI (9,91%) necessitaram de Gastrostomia. De menor prevalência, porém ainda bastante significativa, a doença do refluxo gastroesofágico ocorreu em 54,28% da amostra.

Além da melhora do desconforto respiratório a partir do tratamento da obstrução respiratória, identifica-se o uso de estratégias de favorecimento da

alimentação oral na população com SR. As Técnicas Facilitadoras de Alimentação (TFA) compreendem a estimulação da sucção não nutritiva por meio de uso da chupeta, massagem para relaxar e anteriorizar a língua, colocação do lactente em posição global simétrica elevada, suporte manual para sustentação da mandíbula, bico de mamadeira longo, macio, com o orifício aumentado e posicionado sobre a língua, além de movimentos rítmicos do bico da mamadeira na cavidade oral para estimular a coordenação da sucção, respiração e deglutição (MARQUES; THOMÉ; PERES, 2007; SALMEN, 2011). De acordo com Nassar (2002), a utilização de TFA, associada ao tratamento com INF, facilita a aceitação da alimentação oral pelo lactente com SRI e tipo 1 de obstrução respiratória.

Peres *et al.* (2002) identificaram diferenças no volume médio de ingestão oral entre a população com SR e a população de mesma faixa etária sem fissura de lábio e palato (FLP). Na população com SR, o baixo volume ingerido e o alto gasto energético durante a alimentação indicam a necessidade de ingestão de dieta hipercalórica a fim de aumentar o ganho ponderal. Esta dieta utiliza-se de fórmula láctea ou leite materno acrescido de 5 a 8% de polímeros de glicose e 3 a 5% de triglicerídeos de cadeia média, com ácidos graxos essenciais (MARQUES *et al.*, 2005). Marques *et al.* (2004), verificaram maior velocidade de crescimento nos lactentes tratados com INF, TFA e dieta hipercalórica, com redução do tempo médio de uso da INF. Estes resultados indicam associação entre a recuperação nutricional e a recuperação da capacidade respiratória. Na ausência de melhora com o uso de SNG por período maior que três meses em associação com TFA, há a indicação de gastrostomia alimentadora.

2.2.3 Alterações fonoaudiológicas

Diversos estudos apontam a presença de alterações da audição, fala e linguagem na população com SR, que tem as manifestações clínicas agravadas pela presença da FP (HANDZIC *et al.*, 1995; GLYNN *et al.*, 2011; THOUVENIN *et al.*, 2013; CAVALHEIRO *et al.*, 2017). Por um período de 5 anos, Handzic *et al.* (1995) compararam os níveis de audição de crianças com SR e crianças com FLP. Das 18 crianças com SR que foram acompanhadas em um centro especializado em reabilitação de FLP, 15 apresentaram perda auditiva condutiva. Com diferença estatisticamente significativa, o grupo com SR apresentou maior frequência de perda

auditiva condutiva do que o grupo com FLP. Estes achados foram confirmados por Handzic-Cuk *et al.* (1996), ao avaliarem pacientes com SR e FP isolada, tratados com palatoplastia.

Glynn *et al.* (2011), após avaliação de 69 crianças com diagnóstico de SR, e 62 destas com SRI, apontam a necessidade de acompanhamento audiológico de longo prazo, visto a presença de perda auditiva condutiva em 45% da amostra, com variação entre 25dB e 40dB e timpanometria tipo B bilateralmente. Houve a inserção de tubo de timpanostomia bilateral em 35% das crianças avaliadas e 10% realizaram o procedimento mais de uma vez.

A presença de perda auditiva nesta população está associada ao efeito da micrognatia, que retira parte da sustentação anatômica da língua, alterando a atividade do músculo genioglosso. Com o encurtamento deste devido à ausência de espaço físico, ocorre uma tração posterior da língua – glossoptose – obstruindo parcial ou totalmente as vias aéreas superiores. A ineficácia do músculo genioglosso facilita a passagem de secreções presentes na velofaringe para a tuba auditiva, prejudicando sua função. Alterações no funcionamento da tuba auditiva estão relacionadas com maior ocorrência de otites médias e, conseqüentemente, com perda auditiva condutiva de grau variado, uma vez que sua função é ventilar e proteger a orelha média (HANDZIC *et al.*, 1995; PAES, 2004).

Ademais, a presença de obstrução das vias aéreas e de dificuldades alimentares atrasa o tempo da palatoplastia, já que é necessário obter normalidade da respiração e alimentação para a realização do procedimento (PINTO *et al.*, 2017). A realização tardia do procedimento prolonga o tempo de exposição ao risco de otites de repetição e privação sensorial auditiva, com acréscimo de disfunções velofaríngeas, relacionadas a prejuízos na aquisição e desenvolvimento da fala e da linguagem (PAES, 2004).

Um grupo de pesquisadores, ao comparar a presença de disfunção velofaríngea em pacientes com SR não sindrômica e com FLP não sindrômica, identificou que 47% da amostra com SR demonstrou sinais de disfunção velofaríngea, enquanto que no grupo com FLP apenas 28% apresentaram disfunção (STRANSKY *et al.*, 2013). Prado-Oliveira *et al.* (2015) apontam que a hipernasalidade após palatoplastia primária em pacientes com SR pode variar de 26 a 53%, dependendo da técnica cirúrgica utilizada para a execução do procedimento.

Segundo Pinto *et al.* (2017), quanto maior o atraso no estabelecimento de um mecanismo velofaríngeo funcional, maior o risco de desenvolvimento de hipodinamismo velofaríngeo. A insuficiência e o hipodinamismo velofaríngeo impactam o funcionamento do ouvido médio e a produção da fala sob mecanismos compensatórios.

Thouvenin *et al.* (2013) realizaram um estudo longitudinal envolvendo 39 crianças com SRI e SR associado à Síndrome de Stickler. A avaliação da fala e da linguagem evidenciou atraso na linguagem em quatro momentos distintos, sem diferenças significativas quanto ao tipo de SR. Aos 15 meses de idade, 22 crianças (56%) apresentavam atraso na linguagem e, destas, 18 (46%) ainda apresentavam defasagens aos três anos. Alterações na inteligibilidade de fala, otite serosa e perda auditiva também foram identificadas com prevalência significativa.

Pinto *et al.* (2017) descreveram os resultados de intervenção fonoaudiológica intensiva em um paciente com micrognatia, glossoptose e FP incompleta reparada aos três anos e 11 meses de idade. Dados de prontuário multidisciplinar indicaram que, aos três anos e 6 meses, o paciente apresentava fala caracterizada pelo uso de local de produção atípico, fraca pressão intraoral e hipernasalidade moderada. Além disso, houve monitoramento contínuo por profissionais de Otorrinolaringologia devido à presença de queixas auditivas recorrentes. Aos 8 e 9 anos de idade, realizou timpanoplastia na orelha direita e esquerda, respectivamente. As avaliações audiológicas, no entanto, revelaram perda auditiva mista moderada bilateralmente, diante da qual foi recomendado o uso de Dispositivo Individual de Amplificação Sonora (AASI). Aos 10 anos de idade, a partir de avaliação da fala, foi identificada hipernasalidade moderada e substituição de todos os sons orais plosivos, fricativos e afratados com paredes glotais.

A Linguagem é uma área comumente associada a prejuízos em análises do desenvolvimento neuropsicomotor (ALENCAR, 2014; SOUZA, 2017; BUKVIC, 2018). Cavalheiro *et al.* (2017) avaliou 36 prontuários de crianças com SRI, a fim de caracterizar a fala e a linguagem de crianças com SRI com idade entre 4 e 7 anos, e encontrou prejuízos na linguagem expressiva, além de alterações de orelha média e inteligibilidade de fala.

2.2.4 Alterações do neurodesenvolvimento

Os resultados de pesquisa bibliográfica demonstraram que estudos de investigação do neurodesenvolvimento de crianças com SRI são escassos e, com frequência, mantêm fragilidades metodológicas devido à ausência de delimitação dos diferentes fenótipos encontrados na população com SR. As publicações na área compreendem avaliações do desempenho cognitivo e neuropsicomotor associadas a outras variáveis relacionadas aos protocolos de tratamento (DRESCHER *et al.*, 2008; THOUVENIN *et al.*, 2013; ALENCAR, 2014; ALENCAR *et al.*, 2017; SOUZA, 2017; BUKVIC, 2018).

Drescher *et al.* (2008) delinearam o primeiro estudo de avaliação do desempenho intelectual de crianças com SR. Os autores avaliaram 34 crianças com idades entre 4 e 11 anos por meio do instrumento Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC) e os dados obtidos foram comparados com um grupo de crianças sem anomalias craniofaciais recrutadas em escolas de educação infantil da cidade de Tuebingen, na Alemanha. As amostras foram pareadas em idade, sexo, renda familiar, nacionalidade, escolaridade e estado civil dos genitores.

O K-ABC é um instrumento de avaliação da inteligência de crianças entre 2 anos e meio e 12 anos e meio de idade, composto por duas escalas: a escala de processamento mental, que inclui as escalas de processamento simultâneo e sequencial, e uma escala referente a conhecimentos acadêmicos. Segundo o modelo psicométrico de inteligência, a escala de processamento simultâneo refere-se às habilidades de processamento visual, enquanto que a escala sequencial agrupa subtestes relacionados à memória de curto prazo imediata. A combinação dos resultados de ambas as escalas resulta em uma medida de processamento mental composto (MPC), que é análoga à medida de QI calculada em outros testes de inteligência (COHEN; SWERDLIK; STURMAN, 2014).

A análise dos resultados do estudo de Drescher *et al.* (2008) demonstrou que, embora as crianças com SR tenham apresentado escore médio inferior ao grupo de crianças saudáveis, ambos os grupos obtiveram escores dentro da faixa média de referência. O grupo de crianças com SR obteve desempenho médio de 108,24 e 102,38 pontos nas escalas de processamento simultâneo e sequencial, respectivamente, enquanto que as crianças do grupo controle alcançaram desempenho de 117,86 pontos na escala de processamento simultâneo e 111,21

pontos na escala sequencial. O MPC compreendeu 105,12 pontos para as crianças com SR e 114,14 para o grupo controle.

Em 2013, Thouvenin e colaboradores avaliaram as habilidades psicomotoras dos bebês com SRI e SR associada à Síndrome de Stickler. As crianças foram avaliadas por meio da Escala de Desenvolvimento Psicomotor da Primeira Infância Brunet-Lèzine (EBL), um teste padronizado francês semelhante à Escala Bayley, internacionalmente utilizada para avaliar o desenvolvimento infantil. A EBL fornece cálculos dos quocientes de desenvolvimento em cada área específica (controle postural e motricidade, linguagem, coordenação óculo-motriz e relações sociais e pessoais) e um quociente de desenvolvimento global (CARDOSO *et al.*, 2017). O desempenho cognitivo, por sua vez, foi avaliado por meio da versão francesa do K-ABC (THOUVENIN *et al.*, 2013).

Aos 15 meses, as crianças obtiveram quociente de desenvolvimento global médio de 90,5 pontos, equivalente à classificação normal médio. Nas áreas específicas, foram identificadas dificuldades relativas à motricidade grosseira e linguagem, bem como facilidade em motricidade fina. Embora as crianças com SR associada à Síndrome de Stickler tenham obtido quociente de desenvolvimento global inferior ao grupo com SRI, a diferença não foi estatisticamente significativa. Nesta primeira avaliação, também não foram encontradas diferenças significativas no desempenho de crianças que necessitaram de traqueostomia em relação aquelas não expostas a este procedimento (THOUVENIN *et al.*, 2013).

A avaliação realizada aos 3 anos de idade com a K-ABC não identificou diferenças estatisticamente significativas no desempenho dos grupos com SRI e SR associada à Síndrome de Stickler. A amostra com SRI obteve MPC igual 102,2 e o segundo grupo, 98,2 pontos. Aos 6 anos de idade, a pontuação média do MPC foi equivalente à classificação superior à população geral, com 109,1 pontos. A pontuação média na escala sequencial foi de 110,5 e na escala simultânea de 107,2. Os escores acima de um e dois desvios padrão foram associados ao grupo com SRI e nível socioeconômico alto. Os autores explicam tal diferença relacionando o desempenho cognitivo com a variável socioeconômica superior da amostra e as atividades de estimulação realizadas desde o período neonatal no centro hospitalar (THOUVENIN *et al.*, 2013). Alguns estudos sugerem a presença de uma relação positiva entre as variáveis socioeconômicas, principalmente, a escolaridade dos pais

e o desempenho cognitivo, especialmente, em tarefas verbais (SCHADY, 2011; JACOBSEN *et al.*, 2013).

A pontuação média do MPC para crianças com Síndrome de Stickler, embora dentro da faixa normal, foi inferior a das crianças com SRI (97,1 pontos). Os escores de MPC foram semelhantes para crianças com e sem traqueostomia (107,8 e 110,2 pontos, respectivamente). Aos 12 anos de idade, por meio de entrevista realizada com 24 das 29 crianças da amostra inicial, foi identificado que 18 (75%) delas ingressaram no ensino médio na idade usual da população francesa, três repetiram de ano em alguma série e uma foi direcionada para um centro de educação especial (THOUVENIN *et al.*, 2013). O estudo demonstrou, portanto, que crianças com SRI e SRS, mesmo com distúrbios respiratórios e alimentares graves, apresentam desfecho desenvolvimental dentro da faixa normal, corroborando os resultados de Drescher *et al.* (2008).

A partir de um estudo prospectivo, Alencar (2014) e Alencar *et al.* (2017) avaliaram o desenvolvimento neuropsicomotor de 62 crianças com SRI submetidas ao tratamento de obstrução das vias aéreas. Com idades entre 2 e 6 anos, a amostra foi dividida em dois grupos referentes à modalidade de tratamento, postural ou INF, e avaliada por meio do Teste de *Screening* de Desenvolvimento de Denver II (TSDD-II) e do Exame Neurológico Evolutivo Adaptado (ENEA). De modo geral, tanto o grupo postural como o de INF apresentaram desenvolvimento normal ao considerar o desempenho no TSDD-II e no ENEA, indicando ausência de diferença estatisticamente significativa entre os grupos. Entre os participantes que apresentaram risco, identificaram-se prejuízos nas áreas de linguagem e motora fina adaptativa.

Utilizando o mesmo instrumento, o TSDD-II, Souza (2017) avaliou 20 lactentes diagnosticados com SRI, com idade entre 0 a 12 meses. A obstrução respiratória do tipo 1 foi identificada em 70% da amostra, seguida por 25% com o tipo 2 e, apenas, 5% com obstrução do tipo III. A análise dos resultados demonstrou que 85% dos lactentes avaliados apresentaram risco para alterações no desenvolvimento. Assim como no estudo de Alencar (2014) e Alencar *et al.* (2017), a área com mais atrasos foi a Linguagem, seguida pela área Motor grosseiro. Todos os participantes que tiveram desempenho correspondente à classificação normal apresentaram obstrução respiratória do tipo I, enquanto que àqueles classificados com risco foram diagnosticados com obstrução tipo I (64,7%), II (29,4%) e III (5,9%).

Bukvic (2018) corroborou os achados de Alencar (2014) e Alencar *et al.* (2017), ao avaliar a população com SRI tratada exclusivamente por INF e com alteração no exame de polissonografia quando lactentes. O estudo compreendeu a avaliação de oito crianças com SRI entre 2 e 5 anos e utilizou um grupo comparativo composto por 16 crianças típicas, pareadas por sexo e idade cronológica para análise dos resultados. Identificou-se que, em ambos os grupos, o desenvolvimento de 62,5% das crianças estava dentro do padrão de normalidade, enquanto que 37,5% obtiveram risco para o desenvolvimento neuropsicomotor. Assim como em Alencar (2014) e Souza (2017), a análise por área identificou que a Linguagem obteve menores escores e, apesar de ausência de diferença estatística, o grupo com SRI apresentou pior desempenho. No entanto, a autora cita outros estudos utilizando o TSDD-II na população típica brasileira, cujo desempenho também se refere a maior concentração de atrasos na Linguagem.

No referido estudo observou-se ainda que todas as crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento pertenciam à classe econômica baixa superior; e que as crianças cujos genitores tinham nível de escolaridade superior não apresentaram risco para o desenvolvimento. Ademais, de forma descritiva, identificou-se que o prolongamento do tempo de uso de SNG para alimentação e mediana do IAH maior estão associados ao risco para o desenvolvimento (BUKVIC, 2018).

A literatura especializada aponta, portanto, que o tratamento ofertado para a população com SRI favorece o desenvolvimento infantil adequado, apesar dos achados de Souza (2017), que indicam atraso no desenvolvimento psicomotor entre 0 e 12 meses de idade. Diante disso, faz-se importante ressaltar que, ao longo do processo de desenvolvimento, a população com SRI realiza intervenções com profissionais especializados em diferentes áreas, como Fonoaudiologia, Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Nutrição, Psicologia, Enfermagem, Pediatria e outras, o que pode contribuir para a adequação do desenvolvimento em idades posteriores.

2.3 TRATAMENTO

Diversas modalidades interventivas para o tratamento da dificuldade respiratória e alimentar são descritas na literatura especializada e, frequentemente, são divididas em tratamento conservador (ou não cirúrgico) e procedimentos cirúrgicos. O tratamento conservador compreende o tratamento postural em posição

prona e a intubação nasofaríngea (INF), enquanto que os procedimentos cirúrgicos comumente descritos abrangem a traqueostomia e a distração osteogênica mandibular (DOM). De acordo com Marques *et al.* (2005), a PP e a INF aliviam o desconforto respiratório em 83% dos casos de SRI, excluindo a necessidade de procedimentos cirúrgicos.

2.3.1 Posição prona

O tratamento postural, conhecido também como posição prona (PP), é utilizado em lactentes com obstrução respiratória leve e consiste no posicionamento deste em decúbito ventral. A PP facilita a respiração ao promover a hiperextensão cervical (MARQUES *et al.*, 2005).

2.3.2 Intubação nasofaríngea

A intubação nasofaríngea (INF) é indicada em casos de obstrução respiratória do tipo 1 ou 2, que apresentam crises de cianose, AOS, palidez, esforço respiratório importante e queda da saturação de oxigênio para valores menores ou iguais a 90%. Refere-se à introdução de uma cânula de intubação orotraqueal de silicone, com diâmetro entre 3 e 3,5mm, pela narina até a faringe. É comumente descrita como um método de tratamento seguro, efetivo e preventivo de intervenções cirúrgicas; e a simplicidade do procedimento possibilita que a família do lactente, por meio de treinamento realizado por uma equipe de enfermagem, realize o manejo da cânula e continue o tratamento na cidade de origem, diminuindo o período de hospitalização (MARQUES *et al.*, 2005; MARQUES; THOMÉ; PERES, 2007).

O estudo de Salmen (2011) demonstrou que a INF consiste em um tratamento definitivo eficiente para tratar a obstrução respiratória. De uma amostra composta por 223 lactentes, 47,98% obtiveram sucesso apenas com esta modalidade de tratamento; e 18,83% foram encaminhados para a realização do procedimento cirúrgico de traqueostomia. O período de tratamento com INF compreendeu média de 57,45 dias, e 12,63 dias de hospitalização, enquanto que aqueles tratados com traqueostomia permaneceram hospitalizados por, aproximadamente, 40,73 dias.

2.3.3 Traqueostomia

A traqueostomia refere-se ao último procedimento para o tratamento das dificuldades respiratórias e sua indicação está relacionada à maior gravidade dos sintomas respiratórios. De modo geral, a indicação deste procedimento compreende a população de lactentes com tipo 3 e 4 de obstrução das vias aéreas e os tipos 1 e 2 não responsivos ao tratamento conservador. Salmen (2011) identificou que a traqueostomia foi o tratamento definitivo para o desconforto respiratório em 42/223 lactentes com SR e 80,95% destes apresentavam SRS. Contudo, a taxa de mortalidade associada a este procedimento varia entre 1 a 4% e complicações incluem disfunção da deglutição e problemas no desenvolvimento da fala e da linguagem.

2.3.4 Distração osteogênica mandibular (DOM)

A DOM pode ser indicada para a população com anomalias craniofaciais e, especificamente na SR este procedimento é aconselhável a lactentes com obstrução respiratória grave, que não responderam efetivamente ao tratamento com INF (SALMEN, 2015).

Utilizado como alternativa à traqueostomia, Ow e Cheung (2008) identificaram uma taxa de prevenção de traqueostomia maior que 90% entre os lactentes submetidos a DOM como procedimento cirúrgico inicial. O procedimento inclui osteotomia bilaterais e inserção de dispositivos de distração com pinos percutâneos, internos ou externos. Envolve o deslocamento gradativo e controlado dos segmentos, com expansão simultânea dos tecidos moles e duros, e consequente formação de novo osso entre os segmentos (COSTA, 2018).

2.4 INTELIGÊNCIA

De acordo com uma publicação na revista *Intelligence*, que reuniu caracterizações de pesquisadores da área, a inteligência refere-se a uma capacidade mental geral que implica a habilidade para raciocinar, planejar, resolver problemas, pensar de maneira abstrata e aprender com a experiência (GOTTFREDSON, 1997; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018). David Wechsler (1967), por sua vez,

concebeu a inteligência como uma entidade agregada e global do indivíduo em agir com propósito, pensar racionalmente e lidar com eficácia com o meio ambiente.

Devido à necessidade de explicar as diferenças individuais, a inteligência é um dos assuntos mais estudados da história. Análises realizadas em documentos chineses, que remontam a 2.500 a.C., identificaram o interesse pela avaliação das funções cognitivas, associada a processos de seleção para o serviço civil. Atualmente, a relevância social dos estudos sobre a inteligência ancora-se nas investigações de associação da inteligência a fenômenos sociais, como rendimento escolar e laboral, delinquência, alcoolismo, expectativa de vida, produção de conhecimento científico e tecnológico, e outros (ALVES *et al.*, 2017; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018).

Por se tratar de um assunto de interesse ao longo da história da humanidade, a estrutura da inteligência foi explicada a partir de diversas teorias. No entanto, verifica-se a ocorrência de maior crédito a três correntes: a psicométrica (ou fatorial), a teoria desenvolvimentalista e a teoria cognitivista. Dentre estas, destaca-se a teoria psicométrica, adotada neste estudo e empregada como referencial teórico dos instrumentos de avaliação utilizados (PASQUALI, 2017).

As bases teóricas da psicometria foram elaboradas no século XX e associaram-se à necessidade de avaliar de forma objetiva as aptidões humanas. Neste contexto, o psicólogo Alfred Binet e seu colaborador, Theodore Simon, publicaram o primeiro instrumento com o objetivo de mensurar a capacidade cognitiva geral. O instrumento foi reconhecido como escala Binet-Simon e era composto por uma série de 30 tarefas, dispostas em ordem de dificuldade, com o objetivo principal de avaliar o julgamento e a capacidade de raciocínio, independentemente da aprendizagem escolar (URBINA, 2007; PASQUALI, 2017).

No entanto, a instrumentalização da avaliação da inteligência exigiu parâmetros quantitativos, que não foram atendidos pelo referido instrumento. Com isso, a origem da Psicometria está fortemente associada a Charles Spearman que, influenciado pelos estudos de Francis Galton, apresentou a teoria dos Dois Fatores da Inteligência, conhecida como Bifatorial. Segundo esta teoria, o desempenho em qualquer medida de inteligência estaria relacionado ao nível de inteligência geral (fator *g*) e a habilidades específicas (fator *s*) exigidas em cada instrumento (URBINA, 2007; PASQUALI, 2017; ALVES *et al.*, 2017; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018).

Para Spearman (1927), a natureza do fator *g* em termos de funcionamento cognitivo está associada a três processos básicos, que estão presentes em todas as

atividades mentais: apreensão de experiências, educação de relações e de correlatos. A apreensão de experiências está ligada à capacidade de percepção, rapidez e acuidade com que os indivíduos percebem determinado estímulo. Por sua vez, a educação de relações refere-se à capacidade de estabelecer relações entre duas ou mais ideias a partir da percepção ou de representações mnemônicas, como por exemplo, ver um elefante e um pássaro e relacioná-los a categoria animais; e, por fim, a educação de correlatos associa-se à capacidade de criar novas ideias a partir de uma relação (ALVES *et al.*, 2017).

A teoria bifatorial foi contestada por diversos autores posteriores a Spearman. Dentre estes, destacam-se Thurstone, que defendeu que a inteligência seria melhor compreendida como um conjunto de habilidades mentais primárias, isto é, por um conjunto de 7 fatores independentes entre si: Compreensão verbal, Fluência verbal, Aptidão numérica, Visualização espacial, Raciocínio indutivo, Velocidade perceptiva e Memória (ALVES *et al.*, 2017; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018). Mais tarde, em 1942, esta teoria foi analisada por Raymond Cattell e revisada por John Horn, os quais postularam um modelo hierárquico chamado Teoria *Gf-Gc*, da inteligência fluída e cristalizada (ALVES *et al.*, 2017; WECHSLER *et al.*, 2019).

Em 1993, John Carroll realizou o levantamento de 1500 artigos de pesquisas sobre inteligência e agrupou 461 conjuntos de dados, incluindo os estudos mais importantes acerca da estrutura da inteligência sob a perspectiva psicométrica. A análise dos dados obtidos a partir de métodos de análise fatorial mais avançados possibilitou o desenvolvimento da Teoria dos Três Estratos, publicada no livro *Human Cognitive Abilities: a survey of factor analytic studies* (PRIMI, 2003; ALVES *et al.*, 2017).

Contudo, na década de 90, a discussão entre os modelos teóricos da inteligência abrandou com a proposta de integração das teorias *Gf-Gc* e dos Três Estratos por McGrew (1997), que ficou conhecida como a Teoria Cattell-Horn-Carroll (CHC) das habilidades cognitivas (CARROLL, 1993; ALVES *et al.*, 2017; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018).

2.4.1 Teoria Cattell-Horn-Carroll

O desenvolvimento da teoria CHC é considerado um dos maiores avanços para a compreensão das habilidades envolvendo o constructo inteligência.

Frequentemente empregado como uma nomenclatura padrão entre pesquisadores e profissionais da área, este modelo compreende uma visão hierárquica multidimensional da inteligência, organizada a partir de três estratos, conforme apresenta a Figura 1.

Figura 1 – Modelo Cattell-Horn-Carrol (CHC) de Inteligência.

Fonte: Elaborado pela autora. Legenda: Inteligência fluída (Gf), Inteligência cristalizada (Gc), Conhecimento quantitativo (Gq), Leitura e escrita (Grw), Memória de curto prazo imediata (Gsm), Processamento visual (Gv), Processamento auditivo (Ga), Capacidade de armazenamento e recuperação de memória de longo prazo (Glr), Velocidade cognitiva geral (Gs) e Velocidade de processamento/rapidez de decisão (Gt).

O estrato III representa o nível mais elevado da hierarquia de habilidades cognitivas, correspondente à habilidade intelectual geral (fator *g*, de Spearman), o mais próximo à inteligência fluída (Gf), referida como a habilidade de raciocinar em situações novas (ALVES *et al.*, 2017).

Por sua vez, o estrato II refere-se às habilidades amplas, ligadas à área do funcionamento cognitivo, e incluem a inteligência fluída (Gf) e cristalizada (Gc), conhecimento quantitativo (Gq), leitura e escrita (Grw), memória de curto prazo imediata (Gsm), processamento visual (Gv), processamento auditivo (Ga), capacidade de armazenamento e recuperação de memória de longo prazo (Glr), velocidade cognitiva geral (Gs) e velocidade de processamento/rapidez de decisão (Gt). Por fim, o estrato I agrega, aproximadamente, 60 fatores específicos ligados ao formato dos problemas cognitivos propostos pelos testes psicométricos (ALVES *et al.*, 2017).

Atualmente, o modelo CHC é o mais aceito devido à quantidade de evidências que o corroboram e influenciou a construção de muitos instrumentos neuropsicológicos, tais como as Escalas Wechsler de Inteligência. No entanto, apesar da psicometria estar relacionada a avanços importantes na área da testagem psicológica e, portanto, da avaliação da inteligência, nenhuma bateria disponível até

o momento compreende a avaliação de todas as capacidades propostas pelo modelo (PRIMI, 2003).

Com isso, considerando que este estudo adotou a perspectiva psicométrica para explicar a inteligência a partir do modelo CHC, destaca-se, dentre as habilidades amplas, a inteligência fluída, a inteligência cristalizada e o processamento visual, passíveis de serem verificadas a partir dos instrumentos Matrizes Progressivas Coloridas de Raven (RAVEN) e a Escala Wechsler Abreviada de Inteligência (WASI), os quais foram utilizados no presente trabalho.

2.4.2 Inteligência fluída e cristalizada

Segundo o modelo teórico hierárquico de inteligência postulado por Cattell e Horn, a inteligência fluída, isto é, *Gf* está associada a componentes não-verbais e pouco dependentes de conhecimentos adquiridos previamente e da influência dos aspectos culturais, no entanto, é bastante determinada pelos aspectos biológicos (SCHELINI, 2006; ALVES *et al.*, 2017; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018; MIOTTO, 2018). Relacionada a processos lógicos, tais como indução e dedução, é requerida em tarefas novas e que exigem a formação e o reconhecimento de conceitos, a identificação de relações complexas, bem como a compreensão de implicações e realização de inferências (SCHELINI, 2006).

Dentre os instrumentos reconhecidos internacionalmente para a mensuração deste tipo de inteligência, ressalta-se o RAVEN infantil, utilizado nesta pesquisa e as Matrizes Progressivas Avançadas da Raven, destinado à população com faixa etária entre 17 e 63 anos e escolaridade mínima de Ensino Superior em andamento (MIOTTO, 2018). Nas Escalas Wechsler, como por exemplo na quarta edição da Escala Wechsler de Inteligência para crianças (WISC-IV), a inteligência fluída é avaliada por meio do subteste Raciocínio Matricial, relacionado à Escala de Execução do referido instrumento.

Diferentemente da inteligência fluída, a inteligência cristalizada relaciona-se aos conteúdos aprendidos em decorrência de experiências culturais e educacionais. Com isso, está fortemente associada ao nível de escolaridade e à quantidade e qualidade do acesso a informações e experiências culturais disponibilizadas ao longo da vida. Por estar relacionada a este tipo de experiência, a inteligência cristalizada tende a aumentar ao longo da vida e, com isso, espera-se que crianças com idade

maior apresentem maiores escores em avaliações deste tipo de inteligência (SCHELINI, 2006; ALVES *et al.*, 2017; FLORES-MENDONZA; SARAIVA, 2018; MIOTTO, 2018).

Nas Escalas Wechsler, a inteligência cristalizada é mensurada a partir dos subtestes Vocabulário, Informação e Compreensão (SCHELINI, 2006; MIOTTO, 2018), mais relacionados à Escala Verbal do referido instrumento.

3 OBJETIVOS

Geral

Caracterizar o desempenho cognitivo de crianças com Sequência de Robin isolada.

Específicos

- Verificar se há relação entre o tipo de obstrução das vias aéreas apresentadas nos primeiros meses de vida, tipo de tratamento do desconforto respiratório e o desempenho cognitivo.
- Averiguar se existe relação entre o nível socioeconômico, escolaridade dos pais e o desempenho cognitivo.
- Relacionar inteligência fluída e cristalizada.

4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

4.1 ASPECTOS ÉTICOS

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, da Universidade de São Paulo (CEP-HRAC), sob parecer de número 3.544.892 e CAAE 02767018.0.0000.5441. Conforme normativas, os participantes, e seus respectivos responsáveis legais, atenderam o pré-requisito de autorização por meio de assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e do Termo de Assentimento (Apêndices 1 e 2).

4.2 PARTICIPANTES

O recrutamento dos sujeitos para composição da amostra ocorreu no período de março a novembro de 2019, em situação de retorno ambulatorial realizado nas dependências do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, da Universidade de São Paulo (HRAC/USP). A composição da amostra ocorreu por conveniência e compreendeu a participação de crianças de 6 a 11 anos de idade, com diagnóstico de SRI, cadastradas na Seção de Genética Clínica e Biologia Molecular do HRAC/USP. Foi adotado o critério de Gorlin *et al.* (2001), que estabelece a presença de micrognatia, glossoptose e FP não associadas a outras anomalias para o diagnóstico de SRI. Para a descrição dos dados clínicos, foram utilizados os dados de arquivo de registros médicos.

Critérios de inclusão

- Crianças de 6 a 11 anos de idade, de ambos os sexos, devidamente matriculadas no HRAC/USP, com diagnóstico de SRI condizente com os critérios adotados pela Seção de Genética Clínica e Biologia Molecular da instituição;
- Assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e do Termo de Assentimento.

CrITÉRIOS de exclusão:

- Crianças que não compreendem a faixa etária adotada no estudo, com diagnóstico de SRI inconclusivo ou não matriculadas na instituição;
- Síndromes genéticas;
- Uso de medicamentos neurológicos e/ou psiquiátricos;
- Comprometimento na acuidade visual e auditiva.

4.3 PROCEDIMENTOS

Para a obtenção dos objetivos propostos no estudo, após o aceite de participação por meio de assinatura do TCLE e Termo de Assentimento, houve coleta de informações no prontuário da criança participante, entrevista direcionada com os pais e/ou responsáveis e avaliação do desempenho cognitivo por meio de instrumentos padronizados.

A coleta de dados clínicos foi realizada por meio de entrevista semiestruturada (Apêndice 3) e de registros retrospectivos realizados em prontuário multidisciplinar. Incluiu informações concernentes à identificação, classificação socioeconômica, escolaridade dos pais, tipo de fissura, tipo de tratamento para obstrução respiratória, tempo de internação, dados acerca do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) e desempenho escolar. Os dados referentes à classificação socioeconômica (CSE) familiar foram obtidos por meio do instrumento de Graciano e Lehfeld (2015), que utiliza a situação econômica, o número de membros da família, o nível educacional e a habitação como indicadores para as classificações Baixa Inferior, Baixa Superior, Média Inferior, Média, Média Superior e Alta.

O procedimento de avaliação instrumental foi aplicado em toda a amostra, de acordo com as instruções específicas de cada manual para assegurar a correta administração dos mesmos. Os instrumentos foram executados em uma sequência fixa, conforme disposto abaixo, em sala apropriada a fim de reduzir interferências e ruídos externos, com boa ventilação e iluminação adequada. Os dados obtidos foram registrados em protocolo específico de cada instrumento.

4.3.1 Instrumentos utilizados

- CPM RAVEN – Matrizes Progressivas Coloridas de Raven (RAVEN, J.; RAVEN, J. C.; COURT, J. H., 2018) – Refere-se a um teste padronizado composto por tarefas lógicas de raciocínio matricial e objetiva mensurar a capacidade intelectual geral (fator g) de crianças de 5 a 11 anos de idade. É constituído por três séries de 12 itens: A, Ab e B, dispostos em ordem crescente de dificuldade. Cada item refere-se a uma figura – estímulo incompleto – em que a criança deve identificar a relação lógica exposta em cada estímulo e inferir a resposta, selecionando uma das seis alternativas dispostas que melhor completa a figura. Para interpretar o escore total de forma satisfatória, é realizada a comparação com a frequência com que um resultado semelhante aparece em indivíduos de mesma idade. Este método indica a capacidade intelectual do examinando comparada com a de outros indivíduos de mesma idade. O escore obtido pode ser classificado em: I – Intelectualmente superior (≥ 95), II – Definidamente acima da média (75-94), III – Intelectualmente médio (74-26 classificado como III+ e III- escores entre 26-49), IV – Definidamente abaixo da média (25-6 e IV- com escore entre 6-10) e V – Intelectualmente deficiente (escore ≤ 5).

- Escala Wechsler Abreviada de Inteligência – WASI (WECHSLER, 2014) – As Escalas Wechsler são as baterias de avaliação de QI mais conhecidas e utilizadas atualmente. Lançada em 2014 no Brasil, a WASI refere-se a uma bateria breve destinada à avaliação da inteligência geral e, mais especificamente, objetiva mensurar a inteligência cristalizada e fluida, incluindo o conhecimento verbal, processamento de informação visual, raciocínio espacial e não-verbal. O uso compreende a população de faixa etária entre seis a 89 anos. A WASI é composta por 4 tarefas: Vocabulário, Semelhanças, Cubos e Raciocínio Matricial.

O subteste Vocabulário refere-se a uma tarefa composta por 42 itens. Os itens 1-4 requerem que o examinando nomeie figuras que são apresentadas uma por vez. Nos itens 5-42, as palavras são definidas a partir de estímulos auditivos e visuais. Este subteste permite identificar a extensão do vocabulário do indivíduo sobre seu conhecimento verbal e de informações armazenadas e compreende uma medida de inteligência cristalizada.

No subteste Semelhanças o examinando é submetido à apresentação de figuras e palavras que possuem relação entre si. Nos itens 1-4 a apresentação é

realizada por meio de recurso visual, o qual é substituído pelo recurso verbal nos itens 5-22. A tarefa consiste em identificar a relação de semelhança entre os conceitos expostos e refere-se a habilidades envolvendo conceituação verbal, raciocínio verbal abstrato e de funcionamento intelectual geral.

O subteste Cubos consiste em um conjunto de 13 desenhos geométricos construídos ou impressos em duas dimensões no qual o examinando deve reproduzi-los em um limite de tempo específico utilizando cubos vermelhos e brancos. Este subteste avalia as habilidades relacionadas à visualização espacial, coordenação visuomotora e conceituação abstrata e, portanto, é uma medida de organização perceptual e de inteligência geral.

Por fim, o subteste Raciocínio Matricial compreende 35 figuras incompletas dispostas em uma matriz, e que devem ser completadas após exame de cinco alternativas. Este subteste, ao medir o raciocínio fluido não verbal e a habilidade intelectual geral, completa a caracterização do desempenho cognitivo.

Este instrumento fornece informações sobre os QIs total (QIT), de execução (QIE) e verbal (QIV), que são correspondentes a descrições qualitativas. Escores de QI são classificados em Muito superior (≥ 130), Superior (120-129), Médio Superior (110-119), Médio (90-109), Médio Inferior (80-89), Limítrofe (70-79) e Extremamente Baixo (≤ 69).

4.4 FORMA DE ANÁLISE DOS RESULTADOS

Os dados obtidos foram analisados por meio do software estatístico SigmaPlot, versão 12.0 e o nível de significância considerado foi de $p \leq 0,05$.

Realizou-se análise estatística descritiva para apresentar os resultados de características sociodemográficas e de saúde. A análise estatística inferencial contemplou a utilização do teste *t* de Student para verificar a associação entre o desempenho intelectual e as variáveis independentes sexo, tipo de administração escolar, uso de INF e SNG. A correlação do desempenho intelectual com as variáveis renda, escolaridade dos genitores e internação foi medida pela Correlação de Spearman e a análise de correlação entre os resultados obtidos no teste RAVEN e WASI foi realizada a partir da Correlação de Pearson. Para interpretar a força da correlação foram utilizados os valores de referência de Kappa: $< 0,00$ pobre, $0,00 -$

0,20 fraca, 0,21 – 0,40 boa, 0,41 – 0,60 moderada, 0,61 – 0,80 substancial e 0,81 – 1,00 quase perfeita (LANDIS; KOCH, 1977).

5 RESULTADOS

5.1 ANÁLISE DAS VARIÁVEIS SOCIODEMOGRÁFICAS E DE SAÚDE

Foram recrutadas 31 crianças com diagnóstico de SRI e idades entre 6 e 11 anos, matriculadas no HRAC-USP, no período de março a novembro de 2019. Do recrutamento inicial, 7 crianças não compareceram à instituição para a realização do retorno ambulatorial e, portanto, não participaram desta pesquisa. Uma criança foi excluída por associação da SRI com outras anomalias e duas crianças foram excluídas da amostra devido à ausência de dados referentes ao período neonatal no prontuário institucional.

Com isso, a amostra elegível compreendeu 21 crianças com diagnóstico de SRI, com idade média de 8,3 anos e maior ocorrência de participantes com idade de 6 anos. Em relação ao sexo, 12 (57,1%) eram do sexo feminino e 9 (42,9%) do masculino. A tabela 1 apresenta os dados relacionados ao sexo e à idade.

Tabela 1 - Caracterização da amostra em relação ao sexo e idade.

Sexo	n	Idade	%
Masculino	9	9 (1,7)	42,9
Feminino	12	7,75 (1,7)	57,1
Total	21	8,28 (1,8)	100

Destaca-se que a amostra foi composta por crianças provenientes dos Estados de São Paulo, Minas Gerais, Paraná, Espírito Santo, Amapá, Piauí e Roraima, com predomínio do Estado de São Paulo e da região sudeste (80,9%). Considerando o instrumento adotado pelo Serviço Social do HRAC-USP (GRACIANO; LEHFELD, 2015), 7 (33,3%) crianças tiveram renda bruta mensal no intervalo entre 4 e 9 salários mínimos e 6 (28,5%) com até dois salários mínimos. Na ocasião da coleta de dados, 20 (95,2%) participantes cursavam o Ensino fundamental, sendo 13 (61,9%) em escolas da rede pública de ensino (Tabela 2).

Tabela 2 - Caracterização da amostra em relação ao tipo de administração escolar, ano escolar, classificação socioeconômica e região de procedência.

Variável	N	%
Tipo de administração escolar		
Pública	13	61,9
Particular	8	38,1
Ano escolar		
Educação Infantil	1	4,8
Ensino Fundamental (EF)	20	95,2
EF – 1º	5	23,8
EF – 2º	3	14,3
EF – 3º	3	14,3
EF – 4º	4	19,0
EF – 5º	1	4,8
EF – 6º	4	19,0
Classificação socioeconômica		
Baixa Inferior	5	23,8
Baixa Superior	8	38,1
Média	3	14,3
Média Inferior	5	23,8
Região de procedência		
Sudeste	17	80,9
Sul	1	4,8
Norte	2	9,5
Nordeste	1	4,8

A investigação do nível de escolaridade dos genitores evidenciou que 9 (42,9%) mães apresentavam Ensino superior completo, enquanto o nível escolar de maior ocorrência no grupo paterno foi o Ensino médio completo, com 7 (36,8%) (Gráfico 1). Não foi possível identificar o nível de escolaridade paterna de dois participantes.

Gráfico 1 - Caracterização do nível de escolaridade dos genitores dos participantes.

Embora não seja um critério para o diagnóstico de SRI, 100% dos participantes apresentaram FP em formato de U, concomitante à presença de micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores (Tabela 3). Para o alívio das dificuldades respiratórias, 12 (57,1%) crianças utilizaram INF, por 74,7 dias, em média, com mínimo de 41 e máximo de 123 dias. Identificou-se obstrução respiratória do tipo 1 em 95% da amostra e uma criança apresentou obstrução do tipo 2. Não foi possível averiguar o tipo de obstrução de um dos participantes da pesquisa, embora clinicamente o mesmo apresentasse glossoptose. O uso de SNG foi identificado em 19 (90,5%) crianças. Nenhum participante requereu uso de Traqueostomia ou Gastrostomia e o período da primeira internação hospitalar foi maior que 15 dias em 9 (42,9%) dos participantes. A maior parte (95,2%) realizou Fonoterapia, porém, não foi possível quantificar o período de intervenção devido a ausência de dados no prontuário institucional.

Tabela 3 - Características clínicas da amostra.

Características clínicas	n	%
Fissura de palato (FP)	21	100
Intubação nasofaríngea (INF)	12	57,1
Sonda nasogástrica (SNG)	19	90,5
Prematuridade	6	28,6
Baixo peso ao nascer	2	9,5
Fonoterapia	20	95,2

As variáveis nascimento pré-termo e baixo peso ao nascer foram inseridas como características clínicas devido aos possíveis efeitos no desempenho intelectual. Do total amostral, 6 (28,6%) crianças tiveram nascimento pré-termo e 2 (9,5%) nasceram com baixo peso (Tabela 3). As definições de prematuridade e baixo peso ao nascer (BPN) adotadas neste estudo compreendem aquelas definidas pela Organização Mundial de Saúde, que caracteriza o BPN como menos de 2500g e nascimento pré-termo como menos de 37 semanas completas de gestação (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 1977).

Cabe ressaltar ainda que, embora a literatura aponte relações entre o desempenho cognitivo e a AOS, bem como maior ocorrência desta na população com SRI, não foi possível obter informações deste diagnóstico na amostra estudada, uma vez que a avaliação por meio da polissonografia não contempla o protocolo de reabilitação de crianças com SRI na instituição de coleta de dados.

5.2 AVALIAÇÃO DA INTELIGÊNCIA

Considerando a avaliação da inteligência realizada por meio do instrumento RAVEN, o referido grupo amostral obteve percentil igual a $47,8 \pm 27,7$, com valor mínimo de 2,3 e máximo de 95. Segundo a normatização do instrumento, este percentil corresponde à classificação Intellectualmente na média e compreende a faixa de percentis entre 26-74. Na análise individual, verificou-se que 19 (90,5%) participantes obtiveram desempenho correspondente à média da população e um (4,8%) apresentou desempenho abaixo da média, com percentil 2,3 e classificação Intellectualmente inferior (Tabela 4).

Tabela 4 - Descrição qualitativa do desempenho da amostra no teste RAVEN.

Classificação	Percentil	n	%
Intellectualmente superior	≥ 95	1	4,8
Definitivamente acima da média	75-94	5	23,8
Intellectualmente na média	26-74	9	42,9
Definitivamente abaixo da média	6-25	5	23,8
Intellectualmente inferior	≤ 5	1	4,8

De acordo com a Tabela 5, o escore médio de QIT da WASI é de 100,7 para o grupo amostral que, segundo a normatização do referido instrumento, indica desempenho com classificação Médio. Com escores iguais a 104,5 e 96,8, observa-se correlação positiva de grau moderado entre QIV e QIE ($p=0,023$) segundo a correlação de Pearson. Em relação à análise dos subtestes, os escores *T*, com média fixada em 50 e desvio-padrão de 10 pontos, indicam desempenho levemente superior à média, exceto no subteste Cubos.

Tabela 5 - Desempenho da amostra na WASI.

Subteste/Escala	Média	DP	Mínimo	Máximo
Vocabulário (<i>T</i>)	53,7	11,2	29	73
Semelhanças (<i>T</i>)	51,8	11,5	33	74
Cubos (<i>T</i>)	43,6	9,6	28	65
Raciocínio Matricial (<i>T</i>)	52,5	9,2	35	66
Verbal (QIV)	104,5	17,8	68	133
Execução (QIE)	96,8	14,2	69	126
Escala total-4 (QIT)	100,7	16,0	73	126

Legenda: QI Verbal (QIV), QI de Execução (QIE) e Quociente de Inteligência Total (QIT).

As classificações descritivas correspondentes aos escores de QI demonstram que 80,9% da amostra obteve desempenho classificado como Médio Inferior, Médio e Médio Superior (Tabela 6).

Tabela 6 - Descrição qualitativa dos escores de QIT da WASI.

Classificação	Escore de QIT	n	%
Superior	120-129	1	4,8
Médio Superior	110-119	7	33,3
Médio	90-109	8	38,1
Médio Inferior	80-89	2	9,5
Limítrofe	≤69	3	14,3

Por meio da correlação de Pearson foram encontradas associações estatisticamente significativas entre os resultados dos testes WASI e RAVEN ($p < 0,001$), com coeficiente de correlação igual a 0,74. No nível de escala de QI, os coeficientes de correlação foram 0,57 e 0,72 para QIV e QIE, respectivamente. Ademais, verificou-se correlação positiva com concordância substancial entre os resultados do teste RAVEN e o subteste Raciocínio Matricial da WASI ($p < 0,001$).

Ao analisar os resultados no teste RAVEN segundo as variáveis sexo e tipo de administração escolar (Tabela 7), identificou-se que o grupo masculino obteve percentil igual a 50,2 e o feminino, 45,9 e não foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos ($p = 0,736$). Os participantes de escola particular alcançaram desempenho igual a 56, comparado ao percentil médio de 42,8 dos estudantes de escola pública. A diferença nos valores de média dos participantes de ambos os tipos de administração escolar não é estatisticamente significativa ($p = 0,298$). Segundo a normatização do instrumento, os valores médios obtidos são correspondentes à classificação Intellectualmente na média.

Tabela 7 - Desempenho da amostra no teste RAVEN segundo as variáveis sexo e tipo de administração escolar.

Variável/Percentil	Média	DP	Mínimo	Máximo	p
Sexo					
<i>Feminino</i>	45,9	28,1	2,3	95	0,736
<i>Masculino</i>	50,2	28,7	16	91	
Escola					
<i>Pública</i>	42,8	28,6	2,3	91	0,298
<i>Particular</i>	56,0	25,8	16	95	
Total	47,8	27,7	2,3	95	

Conforme ilustrado na Tabela 8, não foi identificada diferença estatisticamente significativa na análise dos escores de QIT-WASI sob a variável sexo ($p=0,479$). Os escores obtidos pelos participantes do sexo masculino e feminino correspondem à classificação Médio do instrumento.

Tabela 8 - Caracterização desempenho da amostra na WASI segundo o sexo.

	Feminino		Masculino		<i>p</i>
Subteste/Escala	Média	DP	Média	DP	
Vocabulário (<i>T</i>)	56,9	9,4	48,6	12,6	
Semelhanças (<i>T</i>)	54,5	12,1	50,2	11,2	
Cubos (<i>T</i>)	42,2	7,0	45,3	12,4	
Raciocínio Matricial (<i>T</i>)	53,5	8,3	51,0	10,4	
Verbal (QIV)	108,8	16,8	98,9	18,6	0,218
Execução (QIE)	96,8	11,5	96,9	18,0	0,983
Escala total-4 (QIT)	102,9	15,0	97,8	17,6	0,479

Legenda: QI Verbal (QIV), QI de Execução (QIE) e Quociente de Inteligência Total (QIT).

Em relação ao tipo de administração escolar, a média dos participantes estudantes de escola particular apresentou escore de QIT-WASI igual a 109,7 e aqueles da rede pública de ensino, 95,1. De acordo com o manual do instrumento, os escores de QI possuem média 100 e desvio padrão 15, o que indica que o grupo estudante de escola particular apresenta rendimento superior de quase 1 desvio-padrão em relação aos pertencentes de escola da rede pública de ensino. Esta diferença é estatisticamente significativa ($p=0,038$) para o escore de QIT, mas não para os escores de QIV ($p=0,082$) e QIE ($p=0,078$) e indica que ambos os grupos compreendem a classificação representativa da média populacional brasileira.

Tabela 9 - Caracterização desempenho da amostra na WASI segundo o tipo de administração escolar.

	Pública		Particular		<i>p</i>
Subteste/Escala	Média	DP	Média	DP	
Vocabulário (<i>T</i>)	48,8	8,9	61,5	10,4	0,008
Semelhanças (<i>T</i>)	50,1	13,3	54,3	7,9	0,430
Cubos (<i>T</i>)	42,1	8,8	47	10,2	0,205
Raciocínio Matricial (<i>T</i>)	49,3	8,9	57,5	7,4	0,045
Verbal (QIV)	99,2	17,9	113,1	13,6	0,082
Execução (QIE)	92,5	13,2	103,7	13,6	0,078
Escala total-4 (QIT)	95,1	14,5	109,7	14,5	0,038

Legenda: QI Verbal (QIV), QI de Execução (QIE) e Quociente de Inteligência Total (QIT).

A análise individual dos subtestes que compõem a WASI indica a presença de diferença estatisticamente significativa no desempenho nos subtestes Vocabulário e Raciocínio Matricial entre os participantes de escola pública e privada ($p=0,008$ e $0,045$, respectivamente). Não foram encontradas diferenças significativas para os demais subtestes, como pode ser observado na Tabela 9.

A partir da Correlação de Spearman foi identificada correlação positiva de grau moderado entre a variável classificação socioeconômica e os resultados de QIE ($p=0,005$) e correlação de grau substancial para QIT ($p=0,001$) e QIV ($0,003$), mas não houve associação com os resultados do instrumento RAVEN ($p=0,055$). Estes dados indicam que o desempenho cognitivo medido por meio da WASI é maior na população com classificação socioeconômica alta.

Em relação à variável nível de escolaridade dos genitores, foi identificada relação positiva entre a variável nível de escolaridade materna e desempenho nos testes administrados. Verificou-se correlação moderada com o teste RAVEN ($p=0,032$) e com a WASI-QIT ($p=0,005$), e o mesmo nível de correlação foi identificado na análise individual para o QIV ($p=0,037$) e QIE ($p=0,007$). Ao considerar a escolaridade paterna foram identificadas correlações positivas moderadas para o WASI-QIT ($p=0,023$) e QIE ($p=0,011$). Estes dados apontam que a correlação entre as variáveis desempenho cognitivo e nível de escolaridade materna é positiva e, portanto, quanto maior o nível de escolaridade, maior o desempenho do participante nos instrumentos utilizados. A análise dos dados evidenciou que a escolaridade paterna possui relação apenas com os resultados de QIT-WASI e QIE do referido instrumento.

Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas ao analisar os resultados relativos ao desempenho intelectual de acordo com as variáveis uso de INF ($p=0,947$ e $0,355$ para RAVEN e QIT-WASI, respectivamente) e uso de SNG ($p=0,690$ e $0,878$). Ademais, apesar de 42,9% da amostra ter apresentado tempo de internação maior que 15 dias, não houve diferença estatisticamente significativa ($p=0,082$ e $0,480$) com o desempenho nos testes administrados (Tabela 10).

Tabela 10 - Caracterização do período da primeira internação da amostra.

Tempo de Internação	N	%
1 a 5	5	23,8
6 a 10	3	14,3
11 a 15	4	19,0
>15	9	42,9
Total	21	100

Devido à presença de limitações estatísticas relacionadas ao tamanho da amostra deste estudo, não foi possível verificar se existe relação entre o tipo de obstrução das vias aéreas e o desempenho intelectual. Contudo, como apontado anteriormente, verificou-se que as variáveis uso de INF e uso de SNG não se relacionam de forma significativa no desempenho nos testes RAVEN e WASI.

6 DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo evidenciam que as crianças com SRI da amostra analisada apresentam desempenho intelectual geral correspondente à média populacional brasileira. Ademais, constatou-se que as alterações nas funções respiratórias, alimentares e de sono mais frequentes e mais graves nos primeiros meses de vida, associadas a tratamentos com períodos extensos de hospitalização, não desencadearam alterações no desempenho intelectual geral.

A amostra, composta por crianças com idade média de 8,3 anos diagnosticadas com SRI associada a FP, obteve percentil igual a $47,8 \pm 27,7$ na testagem a partir das Matrizes Progressivas Coloridas de Raven e escore de QIT $100,7 \pm 16,0$ na WASI. A análise dos dados evidenciou associações estatisticamente significativas entre o teste WASI e o teste RAVEN, com coeficiente de correlação igual a 0,74 e verificou correlação positiva com concordância substancial entre os resultados do teste RAVEN e o subteste Raciocínio Matricial, confirmando as evidências de validade da WASI, uma vez que ambos mensuram a inteligência fluida.

O desempenho desta amostra corrobora os demais estudos que identificaram escores cognitivos dentro do intervalo de referência na população com SR (DRESCHER *et al.*, 2008; THOUVENIN *et al.*, 2013). Drescher *et al.* (2008) avaliaram 34 crianças entre 4 e 11 anos de idade com a K-ABC e obtiveram dados indicativos de desempenho médio quando comparado à população alemã (MPC=105,12). O estudo de Thouvenin *et al.* (2013) identificou desempenho superior à média da população geral aos 6 anos de idade (MPC=109,1) e relacionou estes escores à classificação socioeconômica alta de sua amostra e às atividades de estimulação precoce previstas no protocolo de tratamento multidisciplinar da SR.

No entanto, cabe ressaltar que as comparações com os estudos internacionais devem ser realizadas com cautela, uma vez que os autores utilizaram instrumentos de mensuração da inteligência diferentes dos utilizados nesta pesquisa. Sobre isso, Bertola (2019) ressalta a necessidade de atentar-se aos resultados de caracterização da amostra normativa de cada instrumento e aponta que as comparações devem ser exclusivamente qualitativas em situações de ausência de parâmetros nacionais.

A diferença de instrumentos também evidencia a necessidade de atentar-se para os dados de caracterização da amostra normativa e, por conseguinte, com a amostra delineada. Neste caso, ambos os estudos publicados sobre o tema possuem

amostras provenientes da Alemanha e da França, países com características socioculturais distintas do Brasil. Além da diferença instrumental, os critérios de caracterização dos diferentes fenótipos da população com SR não foram revelados. Considerando a importância desta diferenciação, todos os participantes deste estudo foram avaliados por um profissional geneticista a fim de obter a confirmação do diagnóstico de SRI e, portanto, a amostra compreende apenas o fenótipo da SR em sua forma isolada.

No Brasil não existem estudos de investigação do desempenho cognitivo de crianças com SRI. No entanto, é possível comparar os dados desta pesquisa com os estudos que delinearam grupos comparativos compostos por participantes brasileiros sem anomalias craniofaciais e/ou outras alterações desenvolvimentais. O estudo de Jacobsen *et al.* (2013) avaliou 418 crianças de ambos os sexos e idades entre 6 e 12 anos, provenientes de escolas públicas e particulares de Porto Alegre. Na avaliação pela versão reduzida da WASI (Vocabulário e Raciocínio Matricial), a amostra de 193 crianças obteve escore médio de QIT igual a $108,23 \pm 13,27$, com valor mínimo de 81 e máximo de 143. O teste RAVEN foi aplicado em 225 participantes e o percentil médio foi igual a $82,32 \pm 16,98$, com mínimo de 25 e máximo de 99. Cavalini *et al.* (2015) utilizaram a terceira versão da Escala Wechsler de Inteligência para crianças (WISC-III) na avaliação de 296 crianças oriundas da cidade de São Paulo e encontraram QIT=106,4 em estudantes de escola pública e QIT=120,5 em crianças estudantes na rede particular de ensino. Estes escores descritos nos diferentes estudos citados indicam desempenho corresponde à classificação Médio e corroboram os resultados desta pesquisa.

Considerando que a WASI utiliza a métrica de escores *T* para os subtestes e possui média fixada em 50 e desvio-padrão de 10 pontos, este estudo identificou desempenho levemente acima da média nos subtestes Vocabulário, Semelhanças e Raciocínio Matricial. O desempenho da amostra no subteste Cubos está abaixo da média e relaciona-se ao processamento das informações visuoespaciais e de organização perceptual. Este dado é semelhante ao de Bodoni (2019), que caracterizou o perfil neuropsicológico de 20 crianças e adolescentes com FLP não síndromica reparada por meio do WISC-IV e encontrou que 30% da amostra obteve desempenho abaixo do percentil 25 no Índice de Organização Perceptual (IOP).

Dentre as Escalas Wechsler, somente o WISC-IV apresenta o IOP, o qual é obtido a partir dos escores nos subtestes Cubos, Conceitos Figurativos, Raciocínio

Matricial e Completar Figuras. Este índice está relacionado às habilidades visuoespaciais, que estão envolvidas em diversas atividades cotidianas e são associadas ao armazenamento e/ou processamento das informações visuais e espaciais do ambiente, além da criação, manutenção e manipulação de imagens mentais. O termo é genérico e inclui habilidades de percepção e visualização espacial, rotação mental, reconhecimento, organização e atenção visual, percepção visoespacial e habilidades visomotoras que, frequentemente, estão associadas ao aprendizado da Matemática (VERDINE *et al.*, 2017; SAARD *et al.*, 2019). Por tratar-se de uma versão abreviada, a WASI não contempla a análise de IOP e, por isso, a apreciação possível com este estudo concentra-se no desempenho abaixo da média no subteste Cubos, que em conjunto com o subteste Raciocínio Matricial deriva os escores de QIE.

Em relação aos participantes que obtiveram baixo desempenho nas tarefas propostas, a análise individual demonstrou a presença de intercorrências no período gestacional e neonatal. Verificou-se que o participante que apresentou o menor desempenho recebeu indicação de parto emergencial na 33ª semana gestacional devido à presença de oligoidrânio absoluto. Associado a isto, constatou-se BPN (2.115g) e desconforto respiratório com necessidade de oxigenoterapia. Em um segundo caso, identificou-se a ocorrência de pneumonia no 15º dia de vida associada a episódios convulsivos durante o primeiro mês e, por fim, registrou-se parto prematuro seguido por ausência de alterações no DNPM em um terceiro participante. Ressalta-se, a partir disso, que a literatura aponta a idade gestacional e o BPN como fatores de risco para alterações no desenvolvimento. Upadhyay *et al.* (2019) realizaram uma revisão sistemática a fim de verificar os resultados cognitivos e motores de crianças com idade inferior a 10 anos com BPN e identificaram comprometimento cognitivo e motor substancial em comparação ao grupo com peso normal. Portanto, ressalta-se a possibilidade de eventos em comorbidade nesses casos descritos da amostra.

Por ser bastante descrito na literatura neuropsicológica que fatores sociais e culturais impactam o desempenho intelectual, este estudo optou por associar a avaliação de algumas variáveis ao objetivo principal, com o intuito de ampliar a caracterização do funcionamento intelectual da população estudada. A literatura sobre o constructo inteligência aponta maiores correlações com as variáveis sexo, idade,

CSE, tipo de administração escolar e as condições de saúde gestacionais e neonatais (ALVES, 1998; STUMM; PLOMIN, 2015; UPADYHYAY *et al.*, 2019).

Os estudos sobre a inteligência e as diferenças de sexo são extensos e controversos. Assim como foi identificado nesta pesquisa, a maioria dos estudos aponta que ambas as variáveis não se relacionam (FLORES-MENDOZA *et al.*, 2007; ILLIESCU *et al.*, 2016). Pezutti e Orsini (2016) também não identificaram diferença estatística entre os escores de QI e sexo, e apontam que as padronizações das escalas Wechsler de inteligência não fornecem normas diferenciadas por sexo, fato este que equivale a assumir que não existem diferenças no nível de inteligência.

No entanto, os estudos de Lynn (1994) e Liu e Lynn (2015) sugerem uma diferença pequena, mas significativa entre os sexos e propõem uma teoria desenvolvimental para explicar este fenômeno. A teoria de Lynn (1994) postula que, devido à presença de diferenças na taxa de maturação, as meninas apresentam maior desempenho intelectual entre os 9 e 14 anos de idade, enquanto que os meninos superam esta diferença ao final da adolescência e passam a apresentar maiores escores de QI. Ainda segundo os autores, entre 6 e 9 anos de idade não existem diferenças no desempenho quanto ao sexo devido à ausência de diferenças na taxa de crescimento entre meninos e meninas. Os dados deste estudo não permitem testar esta teoria devido a faixa etária da amostra estudada, no entanto, Dapo e Kolenovic-Dapo (2012) encontraram resultados favoráveis ao identificar maiores percentis no teste RAVEN no sexo masculino aos 17,2 anos de idade.

A literatura especializada reconhece que o tipo de administração escolar, isto é, ensino público ou particular, também possui influência no desempenho intelectual. Cavalini *et al.* (2015) avaliaram 296 crianças de ambos os sexos com idade média de 7,6 anos por meio do instrumento WISC-III. O grupo amostral foi dividido em estudantes de escola pública (n=123) e privada (n=173) de diferentes regiões da cidade de São Paulo. Os autores encontraram médias superiores no grupo de crianças pertencentes a escolas particulares em QIE, QIV e QIT e também nos Índices de Compreensão Verbal, Organização Perceptual, Resistência à Distração e Velocidade de Processamento.

Por sua vez, o CSE é uma variável ambiental complexa composta por fatores como escolaridade e ocupação dos genitores, local de residência, renda familiar e outros (GRACIANO; LEHFELD, 2015). Os achados deste estudo corroboram a literatura, que aponta correlação positiva dos fatores socioeconômicos com o

desempenho intelectual (JACOBSEN *et al.*, 2013; STUMM; PLOMIN, 2015; PICCOLO *et al.*, 2016). O estudo de Piccolo *et al.* (2016) avaliou 419 crianças da rede escolar de Porto Alegre e, por meio do teste RAVEN, encontrou desempenho inferior em crianças com menor CSE.

O estudo longitudinal realizado por Stumm e Plomin (2015) com 14.853 gêmeos nascidos na Inglaterra e no País de Gales entre 1994 e 1996 identificou correlação positiva entre os escores de inteligência e a baixa CSE em avaliações realizadas entre as idades de 2 e 16 anos. Jacobsen *et al.* (2013) avaliaram 418 crianças de ambos os sexos e idades entre 6 e 12 anos, provenientes de escolas públicas e particulares de Porto Alegre e encontraram correlação moderada do CSE com o QIT-WASI e fraca com o RAVEN. Utilizando uma amostra de crianças com SRI, Bukvic (2018) não encontrou diferença estatisticamente significativa entre o desempenho no teste TSDD-II e CSE, porém, identificou que as crianças que apresentaram risco para o desenvolvimento pertenciam a CSE baixo superior.

Este estudo mostrou associação positiva entre o nível de escolaridade materna e o desempenho nos testes administrados. Verificou-se correlação moderada com o teste RAVEN e com a WASI-QIT, QIV e QIE. Ao considerar o nível de escolaridade paterna foram identificadas correlações positivas moderadas para a WASI-QIT e QIE. Vista e Grantham (2010) avaliaram o efeito dos níveis de inteligência dos pais na inteligência fluída de estudantes de escolas públicas e identificaram que os alunos cujos pais cursaram pós-graduação obtiveram pontuações significativamente maiores em comparação com aqueles pais que cursaram o Ensino Fundamental incompleto. Jacobsen *et al.* (2013) também encontraram correlações positivas, porém, fracas da escolaridade dos genitores com a WASI-QIT e o RAVEN. Especificamente na população com SRI, Bukvic (2018) não identificou associação significativa dos resultados do TSDD-II e o nível de escolaridade dos genitores, porém, observou que crianças cujos genitores tinham Ensino Superior completo não apresentaram risco para o desenvolvimento.

Em relação às características clínicas associadas à SRI, 100% da amostra apresentou FP e a maioria dos participantes apresentou obstrução respiratória tipo 1. Verificou-se apenas uma ocorrência de obstrução respiratória tipo 2, corroborando o estudo de Marques *et al.* (2005) que identificou maior ocorrência de FP em formato de U e obstrução respiratória do tipo 1 na população com SRI. O nível de gravidade da glossoptose e dos sintomas respiratórios não foram verificados devido à ausência

de registro sistemático nos prontuários multidisciplinares consultados durante a coleta de dados. Com isso, a gravidade foi definida a partir do uso de INF e da necessidade de realização do procedimento de Gastrostomia. Identificou-se que 12 (57,1%) crianças utilizaram a INF por tempo médio de 74,7 dias; e nenhum participante requereu Gastrostomia.

O presente estudo não evidenciou associações positivas significativas entre o desempenho intelectual e o uso de INF, de SNG e hospitalização. Em relação ao uso de INF, estes resultados corroboram os estudos de Alencar (2014), Alencar *et al.* (2017) e Bukvic (2018), que não identificaram risco para o desenvolvimento em crianças com SRI submetidas a esta modalidade de tratamento. Ainda que não analisada neste estudo, Thouvenin *et al.* (2013) não mostraram diferenças significativas no desempenho cognitivo de crianças com e sem traqueostomia. A análise sob a variável uso de SNG identificou ausência de relação com o desempenho intelectual, diferentemente do estudo de Bukvic (2018), que descreve risco para o desenvolvimento em crianças que fizeram uso prolongado de SNG para o tratamento das dificuldades alimentares.

Embora a maior parte da amostra tenha apresentado período da primeira internação superior a 15 dias, a apreciação dos resultados indicou ausência de correlação com o desempenho nos instrumentos administrados para a avaliação da inteligência. Souza (2017) considerou as internações hospitalares recorrentes e a superproteção familiar como variáveis explicativas ao encontrar risco para o desenvolvimento em 85% dos bebês com SRI e idade média corrigida de 94,8 dias. Diante destes dados é importante considerar que Alencar (2014), Alencar *et al.* (2017) e Bukvic (2018) identificaram desenvolvimento infantil adequado em avaliações de crianças com SRI entre 2 e 5 anos de idade, achados que permitem sugerir que o acompanhamento longitudinal e multidisciplinar desta população favorece a adequação do desenvolvimento neuropsicomotor após defasagens no primeiro ano de vida.

Como descrito por Marques *et al.* (2005), o protocolo de tratamento da população com SR no HRAC-USP está sob domínio de uma equipe multiprofissional atenta aos fatores de crescimento e desenvolvimento neuropsicomotor e motivada em diminuir o impacto das intervenções cirúrgicas e do período de hospitalização. Na referida instituição, o direcionamento do tratamento é realizado segundo o diagnóstico do tipo de obstrução respiratória, obtido por meio do exame de Nasofaringoscopia.

Aos pacientes com obstrução tipo 1 ou 2 e dificuldades respiratórias leves é indicado tratamento postural e, mediante a identificação de crises de cianose, AOS, palidez, esforço respiratório e queda da saturação de oxigênio para valores menores ou iguais a 90%, é realizada a INF.

Na população com SRI, os procedimentos cirúrgicos são considerados após 15 dias de uso de INF e persistência das dificuldades respiratórias. Nestas situações, a DOM é considerada o primeiro procedimento, seguida pela Traqueostomia. A monitorização do crescimento é realizada em todos os pacientes com SR e a dieta hipercalórica é prescrita para aqueles com alimentação oral. A partir dos 12 meses de idade, a realização da Palatoplastia é condicionada ao estado nutricional e ao nível do retroposicionamento lingual (MARQUES *et al.*, 2005).

Diante dos achados deste e de outros estudos com esta população, considera-se a possibilidade do protocolo de tratamento apresentar um efeito positivo no desenvolvimento geral, uma vez que os primeiros anos de vida são importantes para o desenvolvimento dos domínios biológico, cognitivo e psicossocial. Apesar do início do desenvolvimento cerebral ser geneticamente orientado, ele é continuamente modificado pelas experiências ambientais que ao serem enriquecidas positivamente atuam como compensadoras de privações anteriores e/ou como fatores de proteção (PAPALIA; FELDMAN; MARTORELL, 2013).

Contudo, cabe ressaltar que os achados deste estudo devem ser analisados com cautela devido à presença de limitações no delineamento metodológico, como o tamanho da amostra e a ausência de composição de um grupo comparativo pareado. Apesar da comparação com os dados da amostra normativa dos instrumentos utilizados, optou-se por apresentar estudos brasileiros que utilizaram grupos de crianças sem anomalias craniofaciais e/ou alterações desenvolvimentais com a finalidade de diminuir esta limitação. Os dados oriundos da avaliação instrumental também foram registrados detalhadamente com o intuito de facilitar as comparações realizadas pelos demais pesquisadores da área. Este cuidado advém da dificuldade quanto a dados de pesquisas para comparações mais minuciosas acerca do tema.

Enfatiza-se que os procedimentos de pesquisa foram realizados concomitantemente aos atendimentos dos participantes em situação de retorno ambulatorial em uma instituição hospitalar, o que dificultou a composição de uma amostra maior. Aponta-se a necessidade de outros estudos para avaliação dos demais constructos cognitivos além da inteligência de modo a ampliar a

caracterização do perfil cognitivo de crianças com SRI. O desempenho da amostra no subteste associado às habilidades visuoespaciais confirma a necessidade de mais investigações sobre este domínio, incluindo comparações com a população com fissura de lábio e palato isolada. Por fim, orienta-se a formulação de delineamentos longitudinais para acompanhamento da população com SRI.

7 CONCLUSÕES

O desempenho intelectual das crianças com SRI na faixa etária entre 6 e 11 anos de idade analisadas nesta amostra foi compatível com a média brasileira. Não foram constatadas relações entre o desempenho intelectual, o tipo de tratamento do desconforto respiratório e o período da primeira internação hospitalar. Devido às limitações estatísticas, não foi possível identificar se existe relação entre o tipo de obstrução respiratória e o desempenho nos testes administrados.

Constatou-se correlações positivas entre o QI obtido pela WASI com a CSE, o tipo de administração escolar e o nível de escolaridade dos genitores. Não foram identificadas correlações entre os resultados do teste RAVEN e o tipo de administração escolar, CSE e a escolaridade paterna. Ressalta-se que a variável nível de escolaridade materna manteve correlação positiva tanto para os escores do teste RAVEN quando da WASI.

REFERÊNCIAS

- ALENCAR, T. R. R. **O desenvolvimento neuropsicomotor de pacientes com Sequência de Robin isolada**. 2014. 120 f. Tese (Doutorado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2014. Disponível em: <https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/61/61132/tde-09042015-092443/pt-br.php>. Acesso em: 31 jul. 2018.
- ALENCAR, T. R. R. *et al.* Neurological Development of Children with Isolated Robin Sequence treated with Nasopharyngeal Intubation in early infancy. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 54, n. 3, p. 256-261, May. 2017. DOI 10.1597/14-228. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1597/14-228>. Acesso em: 31 jul. 2018.
- ALVES, I. C. B. Variáveis significativas na avaliação da inteligência. **Psicol. Esc. Educ.**, Campinas, v. 2, n. 2, p. 1-6, 1998.
- ALVES, G. A. S. *et al.* Inteligência: Breve contextualização. *In*: WECHSLER, D. **Escala Wechsler de Inteligência para crianças: WISC-IV: manual técnico**. São Paulo: Pearson, 2017. cap. 1, p. 1-10.
- ANDERSON, I. C. *et al.* Prevalence and severity of obstructive sleep apnea and snoring in infants with Pierre Robin sequence. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 48, n. 5, p. 614-618, Sep. 2011. DOI 10.1597/10-100. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20815709>. Acesso em: 3 nov. 2019.
- ARGAMASO, R. V. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 29, n. 3, p. 232-238, May. 1992. DOI 10.1597/1545-1569_1992_029_0232_gfuaoi_2.3.co_2. Disponível em: https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/1545-1569_1992_029_0232_gfuaoi_2.3.co_2. Acesso em: 29 jan. 2020.
- BALBANI, A. P. S.; WEBER, S. A. T.; MONTOVANI, J. C. Atualização em síndrome da apneia obstrutiva do sono na infância. **Rev. Bras. Otorrinolaringol.**, São Paulo, v. 71, n. 1, p. 74-79, Jan./Feb. 2005. DOI 10.1590. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rboto/v71n1/a13v71n1.pdf>. Acesso em: 3 nov. 2019.
- BASSO, L. A. *et al.* Efeitos do nascimento pré-termo nas funções cognitivas de crianças: revisão sistemática. **Psicol. teor. prat.**, São Paulo, v. 18, n. 3, p. 98-114, Dez. 2016. DOI <http://dx.doi.org/10.5935/1980-6906/psicologia.v18n3p98-114>. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/ptp/v18n3/v18n3a08.pdf>. Acesso em: 28 nov. 2020.
- BERTOLA, L. **Psicometria e estatística: aplicadas à neuropsicologia clínica**. São Paulo: Pearson Clinical Brasil, 2019. 184 p.
- BODONI, P. S. B. **Perfil neuropsicológico de funções cognitivas percepto-motoras e executivas como fenótipo de crianças com Fissura Labiopalatina**,

numa relação clínico-anátomo-funcional. 2019. 131 f. Tese (Mestrado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2019.

BOURKE, R. *et al.* Cognitive and academic functions are impaired in children with all severities of sleep-disordered breathing. **Sleep Med.**, Amsterdam, v. 12, n. 5, p. 489-96, May. 2011. DOI 10.1016/j.sleep.2010.11.010. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1389945711000906?via%3Di> hub. Acesso em 18 nov. 2019.

BREUGEM, C. C. *et al.* Best Practices for the Diagnosis and Evaluation of Infants With Robin Sequence: A Clinical Consensus Report. **JAMA Pediatr.**, Chicago, v. 170, n. 9, p. 894-902, Sep. 2016. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/article-abstract/2532581>. Acesso em 22 out. 2019.

BUKVIC, L. S. **Habilidades do desenvolvimento de crianças com sequência de Robin isolada tratadas exclusivamente com intubação nasofaríngea.** 2018. 98 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2018.

BUSH, P. G.; WILLIAMS, A. J. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). **Br J Plast Surg.**, Edinburgh, v. 36, n. 4, p. 434-7, 1983. Disponível em: [https://www.jprasurg.com/article/0007-1226\(83\)90123-6/pdf](https://www.jprasurg.com/article/0007-1226(83)90123-6/pdf). Acesso em 18 nov. 2019.

CARDOSO, F. G. C. Validade concorrente da Escala Brunet-Lèzine com a Escala Bayley para avaliação do desenvolvimento de bebês pré-termo até dois anos. **Rev. paul. Pediatr.**, [São Paulo], v. 35, n. 2, p. 144-150, 2017. DOI <http://dx.doi.org/10.1590/1984-0462/2017;35;2;00005>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rpp/v35n2/0103-0582-rpp-35-02-00144.pdf>. Acesso em: 2 jan. 2020.

CARROLL, J. B. **Human Cognitive Abilities:** A survey of factor-analytic studies. New York: Cambridge University Press, 1993. 828 p.

CAVALHEIRO, M. G. *et al.* Fala e linguagem em crianças com Sequência de Robin isolado. In: CONGRESSO FONOAUDIOLÓGICO DE BAURU “PROFA. DRA. DIONÍSIA APARECIDA CUSIN LAMÔNICA”, 24., 2017, Bauru. **Anais [...]**. Bauru: Universidade de São Paulo, 2017. p. 49-50. Disponível em: <http://www.cofab.fob.usp.br/wp-content/uploads/24-Anais-XXIV-COFAB-2017.pdf>. Acesso em: 17 nov. 2019.

CAVALINI, S. F. S. Inteligência: Efeito do tipo de escola e implicações na normatização das Escalas Wechsler para crianças. **Temas psicol.**, Ribeirão Preto, v. 23, n. 2, p. 493-505, Jun. 2015. DOI <http://dx.doi.org/10.9788/TP2015.2-19>. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/tp/v23n2/v23n2a18.pdf>. Acesso em: 2 jan. 2020.

COHEN, M. M. Jr. The Robin anomalad - its nonspecificity and associated syndromes. **J. Oral Surg.**, Chicago, v. 34, n. 7, p. 587-93, 1976.

COHEN, R. J.; SWERDLIK, M. E.; STURMAN, E. D. Avaliação para a educação. *In*: _____. **Testagem e avaliação psicológica**: introdução a testes e medidas. 8. ed. Porto Alegre: AMGH, 2014. cap. 11, p. 357-392.

COSTA, A. L. **O efeito da distração osteogênica mandibular na via aérea e na polissonografia em crianças com sequência de Robin**. 2018. 82 f. Dissertação (Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente) – Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2018. Disponível em: <https://lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/181069/001073660.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Acesso em: 18 nov. 2019.

DAPO, N.; KOLENOVIC-DAPO, J. Sex differences in fluid intelligence: Some findings from Bosnia and Herzegovina. **Pers Individ Dif.**, Oxford, v. 53, n. 7, p. 811-815, Nov. 2012. DOI <https://doi.org/10.1016/j.paid.2012.05.036>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0191886912002851>. Acesso em 12 dez. 2019.

DORISE, B. *et al.* Feeding practices and growth of infants with Pierre Robin Sequence. **Int J Pediatr Otorhinolaryngol.**, Amsterdam, v. 118, p. 11-14, Mar. 2019. DOI 10.1016/j.ijporl.2018.12.004. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0165587618306074?via%3Dihub>. Acesso em: 12 nov. 2019.

DRESCHER, F. D. *et al.* Cognitive and psychosocial development of children with Pierre Robin sequence. **Acta Paediatr.**, Oslo, v. 97, n. 5, p. 653-6, May. 2008. DOI 10.1111/j.1651-2227.2008.00742.x. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1651-2227.2008.00742.x>. Acesso em: 12 jul. 2018.

FLORES-MENDONZA, C. Inteligência. *In*: MALLOY-DINIZ, L. F. *et al.* (org.). **Avaliação neuropsicológica**. Porto Alegre: Artmed, 2010. cap. 5, p. 58-66.

FLORES-MENDONZA, C.; SARAIVA, R. Avaliação da inteligência: uma introdução. *In*: HUTZ, C. S.; BANDEIRA, D. R.; TRENTINI, C. M. (org.). **Avaliação psicológica da inteligência e da personalidade**. Porto Alegre: Artmed, 2018. cap. 1, p. 15-17.

GLYNN, F. *et al.* Pierre Robin sequence: An institutional experience in the multidisciplinary management of airway, feeding and serous otitis media challenges. **Int J Pediatr Otorhinolaryngol.**, Amsterdam, v. 75, n. 9, p. 1152-5, Sep. 2011. DOI 10.1016/j.ijporl.2011.06.009. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0165587611002862?via%3Dihub>. Acesso em: 16 nov. 2019.

GORLIN, R. J.; COHEN JUNIOR., M. M.; HENNEKAM, R. C. M. **Syndromes of the head and neck**. 4. ed. Oxford: Oxford University Press, 2001.

GOTTFREDSON, L. S. Why g matters: The complexity of everyday life. **Intelligence**, [S.l.]: v. 24, n. 1, p. 79-132, Jan.-Feb. 1997. DOI [https://doi.org/10.1016/S0160-2896\(97\)90014-3](https://doi.org/10.1016/S0160-2896(97)90014-3). Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0160289697900143>. Acesso em: 18 nov. 2019.

GRACIANO, M. I. G.; LEHFELD, N. A. S. Estudo socioeconômico: indicadores e metodologia numa abordagem contemporânea. **Serv Social Saúde**, Campinas, v. 9, n. 1, p. 157-186, Jul. 2015. DOI <https://doi.org/10.20396/sss.v9i1.8634873>. Disponível em: <https://periodicos.sbu.unicamp.br/ojs/index.php/sss/article/view/8634873/2777>. Acesso em: 3 jul. 2019.

GULOTTA, G. *et al.* Risk Factors for Obstructive Sleep Apnea Syndrome in Children: State of the Art. **Int J Environ Res Public Health**, v. 16, n. 18, Sep. 2019. DOI 10.3390/ijerph16183235. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6765844/>. Acesso em: 18 nov. 2019.

HANDZIC, J. *et al.* Hearing Levels in Pierre Robin Syndrome. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 32, n. 1, p. 30-6, Jan. 1995. DOI 10.1597/1545-1569_1995_032_0030_hliprs_2.3.co_2. Disponível em: https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/1545-1569_1995_032_0030_hliprs_2.3.co_2. Acesso em: 15 nov. 2019.

HANDZIC-CUK, J. *et al.* Pierre Robin syndrome: characteristics of hearing loss, effect of age on hearing level and possibilities in therapy planning. **J Laryngol Otol.**, London, v. 110, n. 9, p. 830-835, 1996. DOI <https://doi.org/10.1017/S0022215100135108>. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8949291>. Acesso em 12 nov. 2019.

HIATT, J. L.; GARTNER, L. P. Embriologia da Cabeça e do Pescoço. *In*: _____. **Anatomia: cabeça e pescoço**. 4 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011. cap. 5, p. 49-64.

HSIEH, S. T.; WOO, A. S. Pierre Robin Sequence. **Clin Plastic Surg.**, Philadelphia, v. 46, n. 2, p. 249-259, Apr. 2019. DOI 10.1016/j.cps.2018.11.010. Disponível em: [https://www.plasticsurgery.theclinics.com/article/S0094-1298\(18\)30107-X/fulltext](https://www.plasticsurgery.theclinics.com/article/S0094-1298(18)30107-X/fulltext). Acesso em: 3 nov. 2019.

ILLIESCU, D. *et al.* Sex differences in intelligence: A multi-measure approach using nationally representative samples from Romania. **Intelligence**, [S.l.]: v. 58, p. 54-61, Sep.-Oct. 2016. DOI <https://doi.org/10.1016/j.intell.2016.06.007>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0160289616301003>. Acesso em: 18 nov. 2019.

JACOBSEN, G. M. *et al.* Qual é a participação de fatores socioeconômicos na inteligência de crianças? **Neuropsicologia Latinoamericana**, [Canadá], v. 5, n. 4, p. 32-38, 2013. DOI <http://dx.doi.org/10.5579/rnl.2013.0165>. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/rnl/v5n4/v5n4a03.pdf>. Acesso em: 3 jun. 2019.

- JAKOBSEN, L. P. *et al.* The genetic basis of the Pierre Robin sequence. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 43, n. 2, p. 155-9, Mar. 2006. DOI <https://doi.org/10.1597/05-008.1>. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/05-008.1>. Acesso em 4 jul. 2019.
- LANDIS, J. R.; KOCH, G. G. The measurement of observer agreement for categorical data. **Biometrics**, United Kingdom, v. 33, n. 1, p. 159-74, Mar. 1977. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/843571>. Acesso em: 19 nov. 2019.
- LIU, J.; LYNN, R. Chinese sex differences in intelligence: Some new evidence. **Pers Individ Dif.**, United Kingdom, v. 75, p. 90-93, Mar. 2015. DOI <https://doi.org/10.1016/j.paid.2014.11.002>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0191886914006333>. Acesso em: 19 nov. 2019.
- LYNN, R. Sex differences in intelligence and brain size: A paradox resolved. **Pers Individ Dif.**, United Kingdom, v. 17, n. 2, p. 257-271, Aug. 1994. DOI [https://doi.org/10.1016/0191-8869\(94\)90030-2](https://doi.org/10.1016/0191-8869(94)90030-2). Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0191886994900302>. Acesso em: 19 nov. 2019.
- MARQUES, I. L. *et al.* Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: importance of a hypercaloric diet. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 41, n. 1, p. 53-8, Jan. 2004. DOI <https://doi.org/10.1597/02-043>. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/02-043>. Acesso em: 13 jul. 2019.
- MARQUES, I. L. *et al.* Sequência de Robin: protocolo único de tratamento. **J. Pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 81, n. 1, p. 14-22, 2005. DOI <http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572005000100005>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v81n1/v81n1a05.pdf>. Acesso em 13 jul. 2019.
- MARQUES, I. L.; BARBIERI, M. A.; BETTIOL, H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 35, n. 6, p. 517-25, Nov. 1998. DOI https://doi.org/10.1597%2F1545-1569_1998_035_0517_eoirs_2.3.co_2. Disponível em: https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/1545-1569_1998_035_0517_eoirs_2.3.co_2. Acesso em 13 jul. 2019.
- MARQUES, I. L.; THOMÉ, S.; PERES, S. P. B. A. Aspectos pediátricos. *In*: TRINDADE, I. E. K.; SILVA FILHO, O. G. (org.). **Fissuras Labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar**. São Paulo: Livraria Santos Editora, 2007. cap. 3, p. 51-69.
- MCGREW, K. S. Analysis of the major intelligence batteries according to a proposed comprehensive Gf-Gc framework. *In*: FLANAGAN, F; GENSHAFT, J. L.; HARRISON, P. L. (org.). **Contemporary intellectual assessment: theories, tests, and issues**. New York: The Guilford Press, 1997.

MIOTTO, E. C. Avaliação Neuropsicológica e Funções Cognitivas. *In*: MIOTTO, E. C.; LUCIA, M. C. S.; SCAFF, M. (org.). **Neuropsicologia Clínica**. Rio de Janeiro: Roca, 2018. cap. 1, p. 3-31.

NASSAR, E. **Proposta de técnicas fonoaudiológicas facilitadoras da alimentação do lactente portador de Sequência de Pierre Robin**. Tese (Doutorado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2002.

NOPOULOS, P. *et al.* Cognitive dysfunction in adult males with non-syndromic clefts of the lip and/or palate. **Neuropsychologia**, Oxford, v. 40, n. 12, p. 2178-84, 2002. DOI 10.1016/s0028-3932(02)00043-x. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S002839320200043X?via%3Di> hub. Acesso em: 3 jul. 2019.

OW, A. T. C.; CHEUNG, L. K. Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis: clinical applications and functional outcomes. **Plast. Reconstr. Surg.**, Baltimore, v. 121, n. 3, Mar. 2008. DOI 10.1097/01.prs.0000299285.97379.35. Disponível em: <https://insights.ovid.com/pubmed?pmid=18317087>. 18 nov. 2019.

PAES, E. C. *et al.* Growth and prevalence of feeding difficulties in children with Robin sequence: a retrospective cohort study. **Clin Oral Investig.**, Berlin, v. 21, n. 6, p. 2063-2076, Nov. 2017. DOI 10.1007/s00784-016-1996-8. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5487830/>. Acesso em: 17 nov. 2019.

PAES, J. T. **Triagem audiológica em lactentes com Sequência de Robin**. 2004. 50 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2004. Disponível em: <https://teses.usp.br/teses/disponiveis/61/61131/tde-04042007-141924/pt-br.php>. 15 nov. 2019.

PAPALIA, D. E.; FELDMAN, R. D.; MARTORELL, G. **Desenvolvimento Humano**. 12. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013. 800 p.

PASQUALI, L. **Psicometria**: teoria dos testes na psicologia e na educação. Petrópolis: Vozes, 2017. 401 p.

PASYAYAN, H. M.; LEWIS, M. B. Clinical experience with the Robin sequence. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 21, n. 4, p. 270-6, Oct. 1984.

PERES, S. P. *et al.* Importância da intervenção dietética no estado nutricional de lactentes portadores de sequência de Robin. **Rev Bras Nutr Clin.**, Porto Alegre, v. 17, n. 1, p. 15-19, Jan.-Mar. 2002.

PEZZUTI, L.; ORSINI, A. Are there sex differences in the Wechsler Intelligence Scale for Children – Forth edition? **Learn Individ Differ.**, United Kingdom, v. 45, p. 307-312, Jan. 2016. DOI <https://doi.org/10.1016/j.lindif.2015.12.024>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1041608015300546>. Acesso em: 19 nov. 2019.

- PICCOLO, L. R. *et al.* Influence of family socioeconomic status on IQ, language, memory and executive functions of Brazilian children. **Psicol. Reflex. Crit.**, Porto Alegre, v. 29, Jun. 2016. DOI <http://dx.doi.org/10.1186/s41155-016-0016-x>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/prc/v29/1678-7153-prc-s41155-016-0016-x.pdf>. Acesso em: 20 nov. 2019.
- PINTO, M. D. B. *et al.* Intensive treatment of speech disorders in Robin sequence: a case report. **CoDAS**, São Paulo, v. 29, e20160084, 2017. DOI <http://dx.doi.org/10.1590/2317-1782/20172016084>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/codas/v29n5/2317-1782-codas-29-5-e20160084.pdf>. Acesso em: 19 nov. 2019.
- PRADO-OLIVERA, R. *et al.* Assessment of speech nasality in children with Robin sequence. **CoDAS**, São Paulo, v. 27, n. 1, p. 51-7, Jan.-Feb. 2015. DOI <http://dx.doi.org/10.1590/2317-1782/20152014055>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/codas/v27n1/2317-1782-codas-27-01-00051.pdf>. Acesso em: 15 nov. 2019.
- PRIMI, R. Inteligência: avanços nos modelos teóricos e nos instrumentos de medida. **Avaliação Psicológica**, Porto Alegre, v. 2, n. 1, p. 67-77, Jun. 2003. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/avp/v2n1/v2n1a08.pdf>. Acesso em: 25 nov. 2019.
- RAFACHO, M. B. **Caracterização do perfil psicológico de indivíduos com síndrome Optiz G/BBB**. 2017. 114 f. Tese (Doutorado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2017.
- RAVEN, J.; RAVEN, J. C.; COURT, J. H. **CPM Raven – Matrizes Progressivas Coloridas de Raven – Manual**. 1 ed. Pearson Clinical Brasil: São Paulo, 2018.
- ROBIN, P. La chute de la base de la langue considerée comme une nouvelle cause de gans la respiration naso-pharyngienne. **Bull Acad Natl de Med**, Paris, p. 37-41, 1923.
- ROBIN, P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. **Am J Dis Child.**, Chicago, v. 48, n. 3, p. 541-547, Sep. 1934. DOI 10.1001/archpedi.1934.01960160063005. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/article-abstract/1176687>. Acesso em: 13 jul. 2019.
- SAARD, M. *et al.* Positive outcome of visuospatial deficit rehabilitation in children with epilepsy using computer-based FORAMENRehab program. **Epilepsy Beh.**, San Diego, v. 100, Nov. 2019. DOI 10.1016/j.yebeh.2019.106521. Disponível em: [https://www.epilepsybehavior.com/article/S1525-5050\(19\)30409-3/fulltext](https://www.epilepsybehavior.com/article/S1525-5050(19)30409-3/fulltext). Acesso em: 4 jan. 2020.
- SALMEN, I. C. D. M. **Sequência de Robin: estudo retrospectivo dos lactentes internados no HRAC-USP**. 2011. 131 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade

de São Paulo, Bauru, 2011. Disponível em:
<https://teses.usp.br/teses/disponiveis/61/61132/tde-21062011-154627/pt-br.php>.
Acesso em: 4 ago. 2018.

SALMEN, I. C. D. M. **Avaliação da dificuldade respiratória na sequência de Robin**: estudo clínico e polissonográfico. 2015. 98 f. Tese (Doutorado em Ciências da Reabilitação) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2015. Disponível em:
<https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/61/61132/tde-07032016-170138/pt-br.php>. Acesso em: 4 ago. 2018.

SCHADY, N. Parents' education, mothers' vocabular, and cognitive development in early childhood: longitudinal evidence from Ecuador. **Am J Public Health.**, New York, v. 101, n. 12, p. 2299-307, Dec. 2011. DOI 10.2105/AJPH.2011.300253. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3222428/>. Acesso em: 12 jan. 2019.

SCHELINI, P. W. Teoria das inteligências fluida e cristalizada: início e evolução. **Estud. psicol.**, Natal, v. 11, n. 3, p. 323-332, Set., 2006. DOI <https://doi.org/10.1590/S1413-294X2006000300010>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/epsic/v11n3/10.pdf>. Acesso em: 11 abr. 2020.

SHER, A. E. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 29, n. 3, p. 224-31, May. 1992. DOI 10.1597/1545-1569_1992_029_0224_moair_2.3.co_2. Disponível em: https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/1545-1569_1992_029_0224_moair_2.3.co_2. Acesso em: 18 nov. 2019.

SHER, A. E.; SHPRINTZEN, R. J.; THORPY, M. J. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. **Int J Pediatr Otorhinolaryngol.**, Amsterdam, v. 11, n. 2, p. 135-46, Apr. 1986. DOI 10.1016/s0165-5876(86)80008-8. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0165587686800088?via%3Dihub>. Acesso em: 18 nov. 2019.

SILVA, F. F. **Síndrome da apneia obstrutiva do sono na infância**: desempenho escolar e a relação com o desenvolvimento cognitivo e o comportamento. 2015. 73 f. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Universidade Federal de São Paulo, Guarulhos, 2015. Disponível em: <http://www.repositorio.unifesp.br/jspui/bitstream/11600/47445/1/Disserta%C3%A7%C3%A3o%20de%20Mestrado%20-%20F%C3%A1bio%20Ferreira.pdf>. Acesso em: 16 nov. 2019.

SMITH, M. C.; SENDERS, C. W. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. **Int J Pediatr Otorhinolaryngol.**, Amsterdam, v. 70, n. 2, p. 319-24, Feb. 2006. DOI <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2005.07.003>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0165587605003368?via%3Dihub>. Acesso em: 3 out. 2019.

SOUSA, T. V. *et al.* Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. **Cleft Palate Craniofac J.**, Pittsburgh, v. 40, n. 6, p. 618-23, Nov. 2003. DOI <https://doi.org/10.1597/02-044>. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1597/02-044>. Acesso em: 12 nov. 2019.

SOUZA, C. D. R. **Avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor de bebês com Sequência de Robin**. 2017. 105 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, Bauru, 2017. Disponível em: <https://teses.usp.br/teses/disponiveis/61/61132/tde-13062017-094430/pt-br.php>. 3 jul. 2019.

SPEARMAN, C. **The abilities of man**. New York: MacMillan, 1927. 484 p.

STRANSKY, C. *et al.* Do patients with Pierre Robin sequence have worse outcomes after cleft palate surgery?. **Ann Plast Surg.**, Boston, v. 71, n. 3, p. 292-296, Sep. 2013. DOI 10.1097/SAP.0b013e3182898712. Disponível em: https://journals.lww.com/annalsplasticsurgery/Abstract/2013/09000/Do_Patients_Wit_h_Pierre_Robin_Sequence_Have_Worse.11.aspx. Acesso em: 18 nov. 2019.

STUMM, S.; PLOMIN, R. Socioeconomic status and the growth of intelligence from infancy through adolescence. **Intelligence**, [S.l.], v. 48, p. 30-6, Jan.-Feb. 2015. DOI <https://doi.org/10.1016/j.intell.2014.10.002>. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0160289614001433>. Acesso em 11 jan. 2020.

THOUVENIN, B. *et al.* Developmental outcome in Pierre Robin sequence: A longitudinal and prospective study of a consecutive series of severe phenotypes. **Am J Med Genet A.**, Hoboken, v. 161A, n. 2, p. 312-9, Feb. 2013. DOI 10.1002/ajmg.a.35773. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajmg.a.35773>. Acesso em: 3 jul. 2019.

UPADHYAY, R. P. *et al.* Cognitive and motor outcomes in children born low birth weight: a systematic review and meta-analysis of studies from South Asia. **BMC pediatr.**, London, v. 19, n. 1, Jan. 2019. DOI 10.1186/s12887-019-1408-8. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6350290/>. Acesso em: 5 jan. 2020.

URBINA, S. Introdução aos testes psicológicos e seus usos. *In*: _____. **Fundamentos da testagem psicológica**. Porto Alegre: Artmed, 2007. cap 1, p. 11-41.

VERDINE, B. N. *et al.* I. Spatial skills, their development, and their links to Mathematics. **Monogr Soc Res Child Dev.**, Chicago, v. 82, n. 1, Mar. 2017. DOI 10.1111/mono.12280. Disponível em: <https://srcd.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/mono.12280>. Acesso em: 3 jan. 2019.

VICARI, S. *et al.* Neuropsychological profile of Italian children and adolescents with 22q11.2 deletion syndrome with and without intellectual disability. **Behav Genet**,

New York, v. 42, n. 2, p. 287-98, Aug. 2012. DOI 10.1007/s10519-011-9499-5. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21870177>. 3 nov. 2019.

VISTA, A. D.; GRANTHAM, T. C. Effects of Parental Education Level on Fluid Intelligence of Philippine Public School Students. **J Psychoeduc Assess**, New York, v. 28, n. 3, p. 236-248, 2010. DOI <https://doi.org/10.1177/0734282909344416>. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0734282909344416>. 18 nov. 2019.

WECHSLER, D. **Escala Wechsler Abreviada de Inteligência – WASI**: Manual. 1 ed. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2014.

WECHSLER, D. **Escala Wechsler de Inteligência para Crianças: WISC-IV**: manual técnico. 4 ed. São Paulo: Pearson Clinical Brasil, 2017.

WECHSLER, S. M. *et al.* O desenvolvimento da avaliação psicológica no Brasil: Avanços históricos e desafios. **Aval. Psicol.**, Campinas, v. 18, n. 2, p. 121-128, 2019. DOI <http://dx.doi.org/10.15689/ap.2019.1802.15466.02>. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/avp/v18n2/03.pdf>. Acesso em: 22 dez. 2019.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Recommended definitions, terminology and format for statistical tables related to the perinatal period and use of a new certificate for cause of perinatal deaths. Modifications recommended by FIGO as amended October, 14, 1976. **Acta Obstet Gynecol Scand.**, Copenhagen, v. 56, n. 3, p. 247-253, 1977. DOI <https://doi.org/10.3109/00016347709162009>. Disponível em: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.3109/00016347709162009?sid=nlm%3Apubmed>. Acesso em: 28 nov. 2020.

YACUBIAN-FERNANDES, A. *et al.* Síndrome de crouzon: fatores envolvidos no desenvolvimento neuropsicológico e na qualidade de vida. **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, São Paulo, v. 65, n. 2, p. 467-471, Jun. 2007. DOI <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2007000300020>. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v65n2b/20.pdf>. Acesso em: 3 nov. 2019.

ZHAO, J. *et al.* Association between mild or moderate obstructive sleep apnea-hypopnea syndrome and cognitive dysfunction in children. **Sleep Med.**, Amsterdam, v. 50, p. 132-136, Oct. 2018. DOI 10.1016/j.sleep.2018.04.009. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S138994571830159X?via%3Dihub>. Acesso em: 20 nov. 2019.

APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Senhores pais e/ou responsáveis,

O seu filho(a) está sendo convidado(a) para participar, como voluntário(a), do projeto de pesquisa *“Desempenho cognitivo de crianças com Sequência de Robin isolada”*, de responsabilidade da pesquisadora Juliana Garcia Martins. O objetivo desta pesquisa é avaliar o desempenho cognitivo, que se refere às habilidades pré-requisitos para o aprendizado. Esta pesquisa é importante para estudarmos e aprimorarmos o que sabemos sobre a Sequência de Robin, e assim auxiliar outras crianças.

Seu filho(a) será convidado(a) a participar desta pesquisa somente após o seu Consentimento. O convite será feito para ele(a) de forma verbal, por meio de uma conversa, na qual você também estará presente. Caso ele(a) aceite, deverá responder ao Termo de Assentimento, para aceitar meu convite.

Neste caso, a participação dele(a) será por meio de duas etapas: 1. Realização de uma entrevista rápida com você para colher alguns dados de identificação, desenvolvimento de seu filho(a) e escola; e 2. Seu filho(a) fará algumas atividades de curta duração, utilizando brinquedos e outros materiais das próprias atividades. Para a realização destas etapas, estipula-se tempo de 1h30. Em momento posterior, vocês não precisarão retornar para novos atendimentos. A participação de seu filho(a) não trará nenhum risco à saúde física ou psicológica dele(a), porém, pode existir algum desconforto relacionado às tarefas propostas pela pesquisadora; este desconforto será mínimo, considerando o benefício que pode trazer para outras crianças com Sequência de Robin. Mediante a identificação de alterações haverá orientação e encaminhamento aos serviços especializados disponíveis na comunidade e os dados obtidos ficarão disponíveis no setor por 5 anos.

Cabe informar também que a identidade (nome, endereço, telefone, etc.) de seu filho(a) não será revelada e ele(a) pode desistir a qualquer momento da pesquisa, sem qualquer tipo de punição. Não haverá nenhuma despesa em qualquer parte da pesquisa e também nenhum ressarcimento financeiro pela participação. As pesquisas realizadas com os dados deste estudo terão financiamento próprio ou de órgãos de fomento nacionais. Também lhe fica garantido o direito à indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa.

O(a) Senhor(a) terá livre acesso a qualquer informação sobre os procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa. Para esclarecimento de dúvidas acerca de sua participação na pesquisa, poderá entrar em contato com as pesquisadoras por meio de e-mail julianagarcia@usp.br ou lumaximino@usp.br. Para denúncias e/ou reclamações, entrar em

Rubricas:

Participante da pesquisa e/ou responsável legal: _____

contato com o Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos, do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC/USP), pelo endereço da instituição Rua Silvio Marchione, 3-20, no Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão ou pelo telefone (14) 3235-8421.

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr.(a) _____, portador de RG _____, após leitura minuciosa das informações constantes neste TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO, devidamente explicado pelos profissionais em seus mínimos detalhes, ciente dos serviços e procedimentos aos quais será submetido, não restando quaisquer dúvidas a respeito do lido e explicado, DECLARA e FIRMA seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO concordando em participar da pesquisa proposta. Fica claro que o participante da pesquisa pode, a qualquer momento, retirar seu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO e deixar de participar desta pesquisa e ciente de que todas as informações prestadas torna-se-ão confidenciais e guardadas com sigilo profissional, conforme estabelece o artigo 16 do Código de Ética Profissional do Psicólogo.

Por fim, como pesquisadora responsável pela pesquisa, DECLARO o cumprimento do disposto no item IV.3 da Resolução CNS nº 466 de dezembro de 2012.

Por estarmos de acordo com o presente termo o firmamos em duas vias (uma via para o participante da pesquisa e outra para o pesquisador) que serão rubricadas em todas as suas páginas e assinadas ao seu término.

Bauru, ____ de _____ de 201__.

Representante legal

Juliana Garcia Martins
Psicóloga – CRP: 06/124273
Pesquisadora

Nome do pesquisador responsável: Juliana Garcia Martins

Endereço institucional: R. Silvio Marchione, 3-20, CEP: 17043-900, Bauru/SP.

Telefone: (14) 3235-8000 **Email:** julianagarcia@usp.br

Rubricas:

Participante da pesquisa e/ou responsável legal: _____

APÊNDICE B – TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Olá!

Me chamo Juliana e estou convidando você para participar de uma pesquisa. Para participar, você deverá realizar algumas atividades com vários objetos, como cubos e imagens coloridas, mas pode ficar tranquilo(a), que eu vou lhe explicar tudo o que iremos fazer. Para que eu pudesse lhe convidar, o seu responsável já autorizou a sua participação, mas a decisão é sua e ninguém ficará bravo se você disser não. Em caso de dúvidas e/ou reclamações, você pode consultar seus pais e/ou responsáveis. Eles já sabem como proceder. E então, aceita me ajudar nesta pesquisa?

Eu, _____, portador(a) do RG _____, declaro que:

Bauru, ____ de _____ de 201__.

Certificado do Assentimento

Acompanhei a explicação que foi feita à criança sobre a pesquisa *Desempenho cognitivo de crianças com Sequência de Robin isolada* e o(a) mesmo(a) concordou em participar.

Assinatura dos pais/responsáveis: _____

Assinatura do pesquisador: _____

Data: ____/____/____.

PROTOCOLO DE PESQUISA

Desempenho cognitivo de crianças com Sequência de Robin isolada

Informante: _____ Data: _____
Grau de parentesco: _____
Entrevistador: _____

I – Identificação

Nome: _____ RG: _____
Data de nascimento: ____/____/____. Idade: _____
Sexo: () Masculino () Feminino
Escola: _____ Série: _____ Período: _____
Lateralidade: () Destro () Canhoto () Ambos
Filiação:
- Nome da mãe: _____ Idade: _____
Escolarização: _____ Profissão: _____
- Nome do pai: _____ Idade: _____
Escolarização: _____ Profissão: _____
Possui irmãos? () Sim () Não Quantos? _____
Naturalidade: _____
Região: () Sudeste () Sul () Norte () Nordeste () Centro-oeste
Cidade/Estado de residência atual: _____

II – Antecedentes pessoais

Gestação

Idade dos genitores na concepção: _____
Houve abortos? () Sim () Não Naturais ou provocados? _____
Natimortos? () Sim () Não Quantos? _____
Houve uso de medicamentos? () Sim () Não Se sim, qual? _____
Houve doenças? () Sim () Não Se sim, qual? _____
Houve intercorrências? () Sim () Não Se sim, qual? _____
Utilizou substâncias? () Álcool () Cigarro () Drogas () Outras
Se utilizou substâncias, qual foi o tempo de uso? Qual a quantidade e frequência? _____
Condições psicológicas durante a gravidez: _____

Condições de nascimento

Nascimento: () Pré-termo () Termo () Pós-termo

Quantas semanas? _____ Tipo: () Cesárea () Natural () Fórceps
 Peso ao nascer: _____ Comprimento: _____

Houve algum tipo de intercorrência no parto?

Teve icterícia? () Sim () Não Qual foi o tratamento? _____

Desenvolvimento psicomotor e de linguagem

Com qual idade sustentou a cabeça? _____
 Engatinhou? () Sim () Não Quando? _____
 Quando sentou? _____ Com qual idade iniciou marcha? _____
 Qual a idade de início dos balbucios? _____ Primeiras palavras? _____
 Apresentou alterações de fala? () Sim () Não
 Quais? _____
 Como é a comunicação atual? _____

Escolaridade

Com qual idade iniciou a escola? _____
 Houve mudanças de escola? _____
 Qual a escola atual? _____ Série: _____
 Período: () Matutino () Vespertino () Integral
 Em que local a escola se localiza? () Zona urbana () Zona rural
 () Região central () Região periférica
 Está alfabetizado: () Sim () Não Desde quando? _____
 Houve dificuldades durante o processo de alfabetização? () Sim () Não
 Quais? _____

Há dificuldades relativas a:

() Leitura	() Escrita	() Cálculo
() Trocas de letras	() Letra ilegível	() Memória
() Atenção	() Agitação motora	() Coordenação motora

Outras informações: _____

Alimentação e sono

Houve aleitamento materno? () Sim () Não
 Por quanto tempo? _____ Apresentou dificuldades? _____
 Apresenta dificuldades para alimentar-se atualmente? () Sim () Não
 Quais? _____
 Dorme sozinho? () Sim () Não Desde quando? _____
 Duração do sono por noite: () <8h () 8h – 9h () ≥10h
 O sono é reparador? () Sim () Não
 Dificuldade para acordar? () Sim () Não
 Outras informações: _____

História patológica pregressa

Apresenta dificuldade/perda visual? () Sim () Não Qual? _____

Apresenta perda auditiva? () Sim () Não

Histórico de otite? () Sim () Não Qual foi o tratamento? _____

Doenças: () Diabetes () Epilepsia () Catapora () Sarampo

() Outras Quais? _____

III – Histórico de tratamento da Sequência de Robin isolada

Quadro clínico:

() Sequência de Robin isolada () Fissura de palato { () Fenda em U
() Fenda em V

Dificuldade respiratória: () Leve () Moderada () Grave

Tipo de obstrução respiratória: () 1 () 2 () 3 () 4

Procedimento de alívio para a obstrução respiratória:

() Posição prona () () Intubação nasofaríngea () Traqueostomia

() Outros _____ Tempo de utilização da INF: _____

Tratamento da disfagia:

() Sonda nasogástrica para alimentação () Gastrostomia

Tempo de utilização: _____

Complicações:

() Broncoaspiração () Pneumonia () Sepses () Choque

() Convulsão () Complicações traqueostomia () Outras

Número de internações:

() 1 () 2 () 3 () +3 Quantas? _____

Tempo total da primeira internação:

() 1-5 dias () 6-10 dias () 11-15 dias () >15 dias _____

Motivo da internação hospitalar: _____