Universidade de São Paulo
Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

**AVALIAÇÃO MULTIDISCIPLINAR DE PACIENTES COM
ENCEFALOCELE ANTERIOR - ANÁLISE DAS ALTERAÇÕES
CRANIANAS, ENCEFÁLICAS, NEUROPSICOLÓGICAS E DE
LINGUAGEM.**

MATEUS VIOLIN DA SILVA

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

Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Bauru
2008

Universidade de São Paulo
Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

**AVALIAÇÃO MULTIDISCIPLINAR DE PACIENTES COM
ENCEFALOCELE ANTERIOR - ANÁLISE DAS ALTERAÇÕES
CRANIANAS, ENCEFÁLICAS, NEUROPSICOLÓGICAS E DE
LINGUAGEM.**

Mateus Violin da Silva
Orientador: Prof. Dr. Adriano Yacubian Fernandes

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

Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas.

Bauru
2008

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

Rua Sílvio Marchione, 3-20
Caixa Postal: 1501
17012-900 – Bauru/SP – Brasil
Telefone: (14) 3235-8000

Profa. Dra. Suely Vilela – Reitora da USP

Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas – Superintendente do HRAC-USP

Autorizo, exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial deste trabalho.

Mateus Violin da Silva

Bauru, de de 2008.

SILVA, MATEUS VIOLIN

S38a Avaliação multidisciplinar de pacientes com encefalocele anterior: análise das alterações cranianas, encefálicas, neuropsicológicas e de linguagem./Mateus Violin da Silva. Bauru, 2008.

xxiv, 90 p.: il.; 30cm.

Dissertação (Mestrado – Área de concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas) – HRAC/USP.

Orientador: Prof. Dr. Adriano Yacubian Fernandes

Descritores: 1. Encefalocele 2. Diagnóstico por Imagem 3. Linguagem 4. Neuropsicologia 5. Qualidade de Vida

FOLHA DE APROVAÇÃO

Dissertação apresentada e defendida por

Mateus Violin da Silva

Aprovada pela comissão julgadora em ____/____/____.

Prof.(a) Dr.(a)
Instituição

Prof.(a) Dr.(a)
Instituição

Prof.(a) Dr.(a)
Instituição (Orientador)

Prof.(a) Dr.(a)
Presidente da Comissão de Pós-Graduação do HRAC/USP

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

MINI-CURRÍCULO

MATEUS VIOLIN DA SILVA

27 de maio de 1975	Nascimento em Campo Grande, MS.
1992 - 1997	Curso de Medicina. Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, SP
1998 - 2002	Residência Médica em Neurocirurgia. Pontifícia Universidade Católica de Campinas, SP
2003	Título de Especialista em Neurocirurgia Associação Médica Brasileira - Sociedade Brasileira de Neurocirurgia
2003 - 2004	Estágio em Neurocirurgia. Centre Hospitalier Universitaire de Bicêtre, Paris, França.
2003 – 2004	<i>Diplôme Universitaire en Chirurgie Expérimentale et Microchirurgie.</i> <i>Université Paris VII, Paris, França.</i>
2005	<i>Attestation de Formation Spécialisée Approfondie en Neurochirurgie.</i> <i>Université Paris XI, Paris, França.</i>
2006 - 2008	Curso de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação Área de Concentração: Fissuras Orofaciais e Anomalias Relacionadas Nível: Mestrado Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais Universidade de São Paulo
Curriculum vitae	http://lattes.cnpq.br/0434177921453925

« L'expérience est une observation provoquée

dans le but de faire naître une idée. (...)

C'est ce que nous pensons déjà connaître

qui nous empêche souvent d'apprendre. »

Introduction à l'étude de la médecine expérimentale

Claude Bernard. 1813-1878.

Fisiologista francês.

Aos meus grandes incentivadores
meu filho Gabriel, minha esposa Ruth,
meus pais Osório e Senoir e meu irmão Hugo,
dedico esta dissertação.

AGRADECIMENTOS

Ao meu filho Gabriel, pela alegria de sua presença com seu olhar terno e ávido por conhecimento.

À minha esposa Ruth, por todo amor, suporte incondicional e compreensão das minhas ausências.

Aos meus pais, Osório e Senoir, pelo alicerce familiar, incentivo aos estudos e pela introdução ao mundo médico.

Ao meu irmão Hugo, pela amizade e por me lembrar que também existe vida fora da medicina.

Às minhas tias Herlene, Clélia e Sibéria e ao meu tio Naidor, professores entusiastas, pelo apoio em minha formação e exemplo de dedicação ao ensino.

Ao meus sogros Manoel e Maria Amélia, ao meu cunhado Thomaz, que tanto me encorajaram aos estudos acadêmicos.

Ao meu orientador, Prof Dr Adriano Yacubian Fernandes, por todas as oportunidades profissionais, todo apoio e pela segura orientação acadêmica.

À Prof^a Dr^a Inge Elly Kiemle Trindade, presidente da comissão de pós-graduação do HRAC, pela dedicação exemplar à ciência, à pesquisa e ao ensino.

Ao Dr Sílvio A. Zanini e ao Dr Aristides A. Palhares Neto, pelo aprendizado ao longo destes anos junto à equipe de cirurgia craniofacial do HRAC.

Ao Dr Roque J. Balbo (*in memorian*), pelos inestimáveis ensinamentos neurocirúrgicos e éticos, pelo exemplo de postura perante nossa profissão, pacientes e familiares. Sinto-me honrado por ter sido seu residente.

Ao amigo Luis Gustavo Ducati, companheiro constante nas longas horas de aulas, elaboração e debate das idéias deste trabalho, por seus comentários e sugestões valiosos. *Merci infiniment*.

À Prof^a Dr^a Luciana Paula Maximino e à Prof^a Dr^a Dagma Venturini Marques Abramides pelas avaliações fonoaudiológicas e neuropsicológicas, pelo enriquecimento das discussões multidisciplinares e pela contínua disponibilidade.

Ao CDI, sobretudo ao Dr Régis A. Coelho e ao Dr Luiz Antônio B. Sabbag, que gentilmente viabilizaram os estudos neurorradiológicos.

À Dr^a Maria Inês Gândara Graciano, que coordenou as avaliações socioeconômicas deste estudo.

A Andréa Cristina da Silva, Maria José Bento Lopes e Rogério da Silveira, da secretaria de pós-graduação do HRAC por toda amabilidade e disposição em guiar-me pela burocracia acadêmica ao longo destes dois anos.

Aos colegas da pós-graduação, pela troca de experiências e incentivo.

A Denise Aparecida Giacheti, da Unidade de Ensino e Pesquisa do HRAC, pela revisão e normalização deste trabalho.

Aos pacientes e seus familiares, por acreditarem na relevância científica deste estudo, disponibilizarem seu tempo e compartilharem suas histórias.

SUMÁRIO

LISTA DE ABREVIATURAS.....	x
LISTA DE SIGLAS	xviii
LISTA DE FIGURAS	xv
LISTA DE GRÁFICOS	xviii
LISTA DE TABELAS.....	xix
LISTA DE SÍMBOLOS.....	xxii
RESUMO.....	xxiii
SUMMARY.....	xxiv
1. INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA.....	1
1.1. Definição.....	2
1.2. Histórico e terminologia.....	2
1.3. Classificação.....	3
1.4. Epidemiologia.....	7
1.5. Etiologia e patogênese.....	8
1.6. Diagnóstico.....	9
1.7. Tratamento.....	11
1.8. Prevenção.....	13
1.9. Justificativa.....	14
2. OBJETIVOS.....	15
3. CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	17
3.1. Casuística.....	18
3.2. Avaliação do nível socioeconômico e de escolaridade dos pais.....	20
3.3. Avaliação neurorradiológica.....	20
3.4. Avaliação neuropsicológica.....	21

3.5.	Avaliação da qualidade de vida familiar.....	24
3.6.	Avaliação da linguagem.....	25
3.7.	Análise estatística dos dados multidisciplinares.....	30
4.	RESULTADOS.....	31
4.1.	Avaliação do nível socioeconômico e de escolaridade dos pais.....	32
4.2.	Avaliação neurorradiológica.....	34
4.3.	Avaliação neuropsicológica.....	46
4.4.	Avaliação da qualidade de vida familiar.....	49
4.5.	Avaliação da linguagem.....	52
4.6.	Análise estatística dos dados multidisciplinares.....	56
5.	DISCUSSÃO.....	58
5.1.	Aspectos socioeconômicos e escolaridade dos pais.....	59
5.2.	Aspectos neurorradiológicos.....	61
5.3.	Aspectos neuropsicológicos e de linguagem.....	63
5.4.	Qualidade de vida.....	67
6.	CONCLUSÕES.....	70
7.	REFERÊNCIAS	72
8.	BIBLIOGRAFIA CONSULTADA.....	89

ANEXOS

APÊNDICES

LISTA DE ABREVIATURAS

3D	Tridimensional
BI	Classe baixa inferior
BS	Classe baixa superior
CC	Colegial completo
Dr	Doutor
Dr^a	Doutora
E	Osso etmóide
Esc	Escolaridade
F	Sexo feminino
F-I	Fator I do questionário de recursos e estresse simplificado, intitulado “Pais e problemas familiares”
F-II	Fator II do questionário de recursos e estresse simplificado, intitulado “Pessimismo”
F-III	Fator III do questionário de recursos e estresse simplificado, intitulado “Características da criança”

F-IV	Fator IV do questionário de recursos e estresse simplificado, intitulado “Incapacidade física”
FLAIR	<i>Fluid Attenuated Inversion Recovery</i>
Fr	Osso frontal
GC	Ginásio completo
GI	Ginásio incompleto
M	Sexo masculino
MI	Classe média inferior
Mx	Osso maxilar
N	Osso nasal
NC	Cartilagem nasal
PC	Primário completo
PI	Primário incompleto
Prof	Professor
Prof^a	Professora
QD	Quociente de desenvolvimento
QIE	Quociente de inteligência de execução
QIT	Quociente de inteligência total

QIV	Quociente de inteligência verbal
S	Osso esfenóide
SC	Superior completo
SNC	Sistema nervoso central
T1	<i>spin-lattice relaxation time</i> – tempo de relaxamento longitudinal
T2	<i>spin-spin relaxation time</i> – tempo de relaxamento transversal

LISTA DE SIGLAS

CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CONRE	Conselho Regional de Estatística
dB	Decibel
FOB	Faculdade de Odontologia de Bauru
HRAC	Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais
Hz	Hertz
ITPA	Teste Illinois de Habilidades Psicolinguísticas
OMS	Organização Mundial de Saúde
QRE-S	Questionário de Recursos e Estresse Simplificado
SPC	Secretaria de Pós-Graduação
SVAPEPE	Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão
T	Tesla
TDE	Teste de Desempenho Escolar
TVIP	Teste de Vocabulário por Imagens Peabody
USP	Universidade de São Paulo

WISC-III *Wechsler Intelligence Scale for Children*, terceira edição

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Localização do defeito ósseo nos três subgrupos de encefalocele fronto-etmoidal.....	5
Figura 2	Caso três, ilustrando apresentação clínica da encefalocele fronto-etmoidal, com abaulamento cístico na região fronto-nasal.....	10
Figura 3	Tomografia computadorizada de crânio, em cortes axiais (A e B), corte coronal (C) e reconstrução óssea 3D (D) do caso um evidenciando encefalocele fronto-etmoidal, subtipo naso-frontal.....	36
Figura 4	Tomografia computadorizada de crânio em cortes axiais (A e B) e reconstrução 3D (C) do caso oito evidencia encefalocele de abóboda craniana, subtipo interfrontal.....	37
Figura 5	Tomografia computadorizada de crânio em cortes coronais (A, B e C) do caso dois evidencia encefalocele basal, subtipo esfeno-etmoidal.....	37
Figura 6	Ressonância magnética em corte axial e aquisição T2 (A, B e C) evidencia polimicrogiria frontal esquerda no caso um.....	39

Figura 7	Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 (A), em corte axial e aquisição T1 (B) evidencia agenesia de corpo caloso e hidrocefalia extrema no caso dez	39
Figura 8	Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 evidencia hipoplasia de corpo caloso nos casos um (A), quatro (B) e oito (C)...	40
Figura 9	Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 (A), em corte sagital e aquisição T2 (B) evidencia lipoma frontal no caso nove.....	40
Figura 10	Ressonância magnética em corte axial e aquisição T1 (A), em corte coronal e aquisição T2 (B) mostra cisto de aracnóide frontal direito no caso seis. Ressonância magnética em corte axial e aquisição T1 (C), corte coronal e aquisição T2 (D) mostra cisto de aracnóide em fossa posterior no caso dois.....	41
Figura 11	Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 (A), em corte axial e aquisição T1 (B) e corte axial e aquisição FLAIR (C) evidencia alteração morfológica dos ventrículos nos casos dez (A e B) e nove (C).....	42

Figura 12	Ressonância magnética em corte axial e aquisição FLAIR evidencia encefalomalácia frontal bilateral nos casos nove (A) e seis (B).....	42
Figura 13	Ressonância magnética em corte axial e aquisição T1 (A), em corte axial e aquisição T2 (B) evidencia encefalocele anterior com predomínio de conteúdo encefálico no caso três (A) e no caso quatro (B).....	43
Figura 14	Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 evidencia encefalocele anterior com predomínio de líquido cefalorraquidiano (seta) no caso dez.....	44

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1	Distribuição percentual da amostra segundo a escolaridade dos pais.....	34
Gráfico 2	Distribuição percentual da amostra segundo a classificação das encefalocèles anteriores.....	36

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Classificação das encefaloceles.....	4
Tabela 2	Classificação das encefaloceles sincipitais.....	4
Tabela 3	Caracterização da casuística quanto ao sexo e a idade.....	19
Tabela 4	Classificação de Davis e Silverman para perdas auditivas.....	26
Tabela 5	Distribuição dos pacientes em relação à classificação socioeconômica familiar.....	33
Tabela 6	Localização da falha óssea das encefaloceles anteriores.....	35
Tabela 7	Anomalias associadas do sistema nervoso central à ressonância magnética.....	38
Tabela 8	Classificação das encefaloceles anteriores segundo dados de tomografia computadorizada de crânio e anomalias encefálicas associadas evidenciadas pela ressonância magnética.....	45
Tabela 9	Síntese da avaliação neuropsicológica.....	47
Tabela 10	Distribuição da amostra quanto à variável classificação socioeconômica, segundo a variável diagnóstico neuropsicológico.....	48
Tabela 11	Distribuição da amostra quanto à variável escolaridade dos pais, segundo a variável diagnóstico neuropsicológico.....	48

Tabela 12	Resultados do estudo de associação entre o diagnóstico neuropsicológico e as alterações do sistema nervoso central.....	49
Tabela 13	Distribuição percentual da amostra segundo os fatores do Questionário de Recursos e Estresse Simplificado.....	50
Tabela 14	Distribuição da amostra quanto à variável classificação socioeconômica, segundo a variável fator predominante do QRE – S.....	51
Tabela 15	Distribuição da amostra quanto à variável escolaridade dos pais, segundo a variável fator predominante do QRE-S.....	51
Tabela 16	Distribuição da amostra quanto à variável diagnóstico neuropsicológico, segundo a variável fator predominante do QRE - S.....	52
Tabela 17	Síntese da avaliação da linguagem.....	53
Tabela 18	Distribuição da amostra quanto à variável classificação socioeconômica, segundo a variável diagnóstico de linguagem.....	54
Tabela 19	Distribuição da amostra quanto à variável escolaridade dos pais, segundo a variável diagnóstico de linguagem.....	54
Tabela 20	Distribuição da amostra quanto à variável diagnóstico neuropsicológico, segundo a variável diagnóstico de linguagem.....	55
Tabela 21	Resultados do estudo de associação entre o diagnóstico de linguagem e as alterações do sistema nervoso central.....	55

Tabela 22	Resultado dos estudos de associação entre variáveis.....	56
Tabela 23	Compilação dos resultados multidisciplinares obtidos.....	57

LISTA DE SÍMBOLOS

% porcentagem

= igual a

RESUMO

SILVA, MV. *Avaliação multidisciplinar de pacientes com encefalocele anterior: análise das alterações cranianas, encefálicas, neuropsicológicas e de linguagem* [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2008.

Objetivo: Avaliar as alterações cranianas e encefálicas de pacientes com encefalocele anterior e analisar fatores relevantes ao seu desenvolvimento neuropsicológico, de linguagem e na qualidade de vida.

Modelo: Estudo transversal em pacientes com encefalocele anterior submetidos à avaliação multidisciplinar (craniofacial, socioeconômica, neurorradiológica, neuropsicológica e fonoaudiológica).

Local: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru.

Participantes: Dez pacientes com encefalocele anterior em acompanhamento com equipe de cirurgia craniofacial do HRAC-USP, submetidos à avaliação neurorradiológica (tomografia de crânio e ressonância magnética encefálica), socioeconômica, neuropsicológica, de linguagem e de qualidade de vida familiar.

Resultados: Houve predomínio das encefaloceles fronto-etmoidais (70% dos pacientes), sendo malformação de corpo caloso a alteração encefálica mais encontrada (60%). Observou-se deficiência intelectual em 30%, distúrbio de linguagem em 40% e de aprendizagem em 30%. Houve correlação estatisticamente significativa ($p=0,045$) entre diagnóstico neuropsicológico e o de linguagem. Variáveis como classe socioeconômica, nível educacional dos pais, malformações encefálicas e qualidade de vida familiar não se correlacionaram com os achados neuropsicológicos ou de linguagem. O fator II (“pessimismo”) do questionário de recursos e estresse simplificado predominou em 60% dos casos.

Conclusões: Alterações cranianas, encefálicas, neuropsicológicas e de linguagem de pacientes com encefalocele anterior foram analisadas, havendo correlação entre o diagnóstico neuropsicológico e o de linguagem.

Descritores: Encefalocele, diagnóstico por imagem, linguagem, neuropsicologia, qualidade de vida.

SUMMARY

SILVA MV. *Multidisciplinary evaluation of patients with anterior encephalocele: analysis of cranial, brain, neuropsychological and language disorders* [dissertação]. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo; 2008.

Objective: To evaluate cranial and brain abnormalities in patients with anterior encephalocele and to analyze relevant aspects to their neuropsychological development, language and quality of life.

Model: Transversal study in patients with anterior encephalocele, who underwent a multidisciplinary team assessment (craniofacial, socioeconomic, neuroradiological, neuropsychological and language evaluations).

Setting: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru.

Participants: Ten patients with anterior encephalocele accompanied by the craniofacial surgery team of the HRAC-USP, who underwent neuroradiological (skull computed tomography and brain magnetic resonance), socioeconomic, neuropsychological, language and quality of life evaluations.

Results: There was predominance of frontoethmoidal encephaloceles (70% of patients), and corpus callosum malformation was the most frequent brain abnormality (60%). Intellectual disability was observed in 30%, language disorder in 40% and learning disorder in 30%. Significant statistical correlation ($p=0,045$) was found between neuropsychological and language diagnoses. Variables such as socioeconomic status, parent's educational level, brain abnormalities and quality of life did not correlate either to neuropsychological or language findings. Factor II ("pessimism") of the short form of the questionnaire on resources and stress was predominant in 60% of the cases.

Conclusions: Cranial, brain, neuropsychological and language disorders of patients with anterior encephalocele were analyzed, showing presence of correlation between the neuropsychological diagnosis and the language one.

Key words: Encephalocele, diagnostic imaging, language, neuropsychology, quality of life.

INTRODUÇÃO E REVISÃO DA LITERATURA

1. INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA.

1.1. Definição.

Encefalocele consiste em uma anomalia congênita do sistema nervoso central (SNC) na qual estruturas intracranianas protruem através de um defeito do crânio. Tal protrusão, coberta ou não por pele, pode conter meninges, líquido cefalorraquidiano, tecido neural ou uma combinação destes. Considera-se meningocele quando há meninges e líquido cefalorraquidiano e meningoencefalocele quando há combinação destes tecidos. Em casos mais severos ocorre protrusão do sistema ventricular associado ao tecido cerebral e meninges, denominados então hidroencefalomeningoceles (Bhagwati e Mahapatra 1999).

Encefaloceles anteriores são aquelas localizadas na porção anterior do calvário, podendo ser frontais, sincipitais (localizadas na linha média da face) ou basais (localizadas na base do crânio), segundo McComb (1996).

1.2. Histórico e terminologia.

Os primeiros registros de encefaloceles são vistos em esculturas da antiguidade e na arte medieval, sobretudo ao relatarem demônios. O mais antigo relato escrito de uma encefalocele surge na descrição de Forestus em 1590 (citado por Ballantyne 1904 citado por Emery e Kalhan 1970 p.51).

De acordo com Emery e Kalhan (1970), o termo encefalocele foi empregado por Patterson em 1877, havendo diversas terminologias para denominar tal patologia, tais como: hérnia cerebral por Lyon em 1843, hidranencefalocele por Hewett em 1871, exencefalia e cefalocele por Cumston em 1905, encefalocistocelo por Savini em 1915,

crânio bífido, encefalomielocele e meningoencefalocele por Potter em 1961. Os autores acima foram citados por Emery e Kalhan (1970 p.52).

O emprego do termo encefalocele foi escolhido para esta dissertação uma vez que é o mais utilizado por englobar todas as variantes desta patologia, pois antes dos avanços recentes das técnicas diagnósticas por imagem, não era possível distinguir o conteúdo da protrusão no período pré-operatório (McComb 1996).

1.3. Classificação.

Várias classificações são propostas para as encefaloceles com base em características distintas, como a localização do defeito craniano, seu conteúdo ou ainda se esta malformação pode ou não ser visualizada externamente (Ballantyne 1904 citado por Emery e Kalhan 1970 p.51, Suwanwela e Suwanwela 1972, Smith e Huntington 1977, Barreto et al 1993, David 1993, Habal 1993, Mahapatra et al 1994, McComb 1996 e Bhagwati e Mahapatra 1999).

No intuito de facilitar a escolha do acesso cirúrgico para sua correção, Suwanwela e Suwanwela (1972) classificaram as encefaloceles com base na localização do defeito craniano e propuseram classificação para as encefaloceles sincipitais, com base no mesmo critério, como se segue nas tabelas 1 e 2. A figura 1 ilustra a localização do defeito ósseo nos três subgrupos de encefalocele fronto-etmoidal sugeridos por estes autores.

Tabela 1 - Classificação das encefaloceles

Encefalomeningocele occipital
Encefalomeningocele da abóboda craniana
Interfrontal
Fontanelar anterior
Interparietal
Fontanelar posterior
Temporal
Encefalomeningocele fronto-etmoidal
Nasofrontal
Naso-etmoidal
Naso-orbital
Encefalomeningocele basal
Transetmoidal
Esfeno-etmoidal
Transesfenoidal
Fronto-esfenoidal ou fronto-orbital
Craniosquise
Craniana – fissura facial superior
Basal – fissura facial inferior
Fissura occipito-cervical
Acrania e anencefalia

Fonte: Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningocele. *J Neurosurg* 1972; 36(2): 201-11.

Tabela 2 - Classificação das encefalocelos sincipitais

Encefalomeningocele fronto-etmoidal
Nasofrontal
Naso-etmoidal
Naso-orbital
Encefalomeningocele interfrontal
Fissura craniofacial

Fonte: Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningocele. *J Neurosurg* 1972; 36(2): 201-11.

E - osso etmoidal
Mx - osso maxilar
NC - cartilagem nasal

Fr - osso frontal
N - osso nasal
S - osso esfenóide

Nota₁ - A - crânio normal
B - encefalocele nasofrontal
C - encefalocele naso-etmoidal
D - encefalocele naso-orbital

Nota₂ - São representados o aspecto anterior do crânio, seu plano sagital mediano e a cartilagem nasal nas figuras A, B e C. Na figura D, a parede medial da órbita é representada no lugar do plano sagital mediano.

Fonte - Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningocele. *J Neurosurg* 1972; 36(2): 204.

Figura 1 - Localização do defeito ósseo nos três subgrupos de encefalocele fronto-etmoidal.

Barreto et al (1993) propuseram considerar como encefalocelos anteriores aquelas que abrangem a face e o crânio, sendo este limitado superiormente pela margem anterior dos ossos parietais e inferiormente pela margem anterior dos ossos temporais. Com tais critérios, estes autores classificaram as encefalocelos anteriores em: fontículo anterior, interfrontal, temporal, transetmoidal, esfeno-etmoidal, transesfenoidal, esfeno-orbital e fronto-etmoidal (nasofrontal, naso-etmoidal e naso-orbital).

McComb (1996) descreveu encefalocelos anteriores como as localizadas na porção anterior do calvário, podendo ser classificadas em três categorias: frontais, sincipitais (localizadas na linha média da face) ou basais (localizadas na base do crânio), mantendo as mesmas categorias de encefalocelos sincipitais de Suwanwela e Suwanwela (1972).

Uma classificação modificada das encefalocelos anteriores proposta por Bhagwati e Mahapatra (1999) considera também seu conteúdo.

No intuito de detalhar os diversos graus de severidade das encefalocelos fronto-etmoidais e prever seus resultados terapêuticos, Rojvachiranonda et al (2003) propuseram classificá-las utilizando como critérios achados morfológicos visualizados com auxílio de tomografia computadorizada com reconstrução óssea tridimensional (3D), graduados em um sistema alfanumérico. Tais critérios incluem deformidades faciais, defeitos ósseos externos, presença de conexão entre a herniação e o espaço intracraniano e malformações cerebrais.

O presente estudo baseou-se na classificação de Suwanwela e Suwanwela (1972), visto que esta permanece como a mais utilizada entre os autores que publicaram as maiores casuísticas desta patologia até o presente momento, sendo estes Simpson et al (1984), Mahapatra et al (1994), Mahapatra (1997), Mahapatra e Suri (2002), Mahapatra e Agrawal (2006), Pinzer et al (2006) e Arshad e Selvapragasam (2008).

1.4. Epidemiologia.

A incidência das encefalocelos varia de modo considerável conforme a distribuição geográfica, havendo desde estudos com incidência de 1 em 10.000 nascidos vivos na América do Norte até estudos com incidência de 1 em 3.000 nascidos vivos no sudeste asiático (Guthkelch 1970, Caviness Junior e Evrard 1975, Lewin 1983 e Simpson et al 1984). Há relatos de predomínio de encefalocele no sexo feminino (Wiswell et al 1990 e Agthong e Wiwanitkit 2002). Alguns estudos demonstraram declínio da incidência de encefalocelos no sexo feminino na América do Norte (Wiswell et al 1990).

A incidência das encefalocelos anteriores oscila entre 1 para 35.000 a 1 para 40.000 nascidos vivos no ocidente (Mahapatra et al 1994), porém também varia de modo evidente conforme distribuição geográfica (Suwanwela 1972), sendo mais comumente encontradas em países do sudeste asiático como Tailândia, Indonésia, Burma (União de Myanmar), região norte da Índia, Papua-Nova Guiné e Malásia (Suwanwela e Suwanwela 1972, Aung Thu e Hta Kyu 1984, Mahapatra et al 1994, Hoving e Vermeij-Keers 1997, Agthong e Wiwanitkit 2002, Acherman et al 2003 e Arshad e Selvapragasam 2008), países onde alcança incidência de 1 para 5.000 nascidos vivos. Em países ocidentais, há predomínio de encefalocelos occipitais em 80 a 90% dos casos (Mealey Junior et al 1970, Chapman et al 1989 e Acherman et al 2003).

Tais diferenças geográficas e raciais na incidência desta malformação congênita permanecem sem justificativa científica adequada (Frey e Hauser 2003). Uma das hipóteses repousa na observação de que gestantes do sudeste asiático são acometidas com frequência pela deficiência de ácido fólico (Ronnenberg et al 2000 e Seshadri 2001), a qual se associa com a ocorrência de defeitos do tubo neural (Smithells et al 1976, 1980 e 1983).

Entre todas as variedades de encefalocelos anteriores, nota-se predomínio das fronto-etmoidais (Suwanwela e Suwanwela 1972, Mahapatra e Agrawal 2006 e Pinzer et al 2006). Encefalocelos anteriores basais são raras em todos os grupos raciais, perfazendo 1 a 10% das encefalocelos, variando desde 1 para 35.000 a 1 para 40.000 nascidos vivos (Yokota et al 1986 e Macfarlane et al 1995).

1.5. Etiologia e patogênese.

O desenvolvimento do tubo neural é um processo de múltiplas etapas, controlado geneticamente e modulado por fatores ambientais, envolvendo interações gênicas, ambientais e nutricionais (Padmanabhan 2006).

Encefalocelos são tradicionalmente englobadas dentro do grupo de patologias denominado defeitos do tubo neural, que são malformações secundárias à anomalia de fechamento do tubo neural, ocorrendo entre a terceira e a quarta semanas de gestação. A etiologia exata dos defeitos do tubo neural permanece pouco compreendida em função de sua complexidade. Há consenso apenas quanto ao modelo multifatorial, ou seja, presença do componente genético interagindo com fatores de risco ambientais (Frey e Hauser 2003 e Padmanabhan 2006).

Estudos epidemiológicos e experimentais têm fornecido evidências sobre a influência de agentes físicos (como radiação X), de drogas (como talidomida, antagonistas do folato, valproato e carbamazepina), de agentes químicos (como mercúrio orgânico e chumbo) e de infecções maternas (como rubéola, citomegalovirose, toxoplasmose e sífilis) sobre as malformações congênitas do sistema nervoso central (Shepard et al 2002 e Padmanabhan 2006).

Hoving (1990, 2000) atribuiu à patogênese das encefalocelos fronto-etmoidais um distúrbio da neurulação, não ocorrendo separação entre neuroectoderma e ectoderma

de superfície ao final do fechamento do neuroporo rostral. A ocorrência de um processo insuficiente de apoptose poderia justificar este distúrbio de separação (Hoving e Vermeij-Keers 1997).

Yokota et al (1986) sintetizaram as principais teorias propostas para a patogênese de encefalocelos basais anteriores: (a) falha de fechamento da placa etmoidal ao redor dos nervos olfatórios; (b) falha do desenvolvimento dos centros de ossificação no osso esfenóide; (c) pressão intraventricular elevada no estágio embrionário, projetando o cérebro através de osso não desenvolvido; (d) falha de separação entre o neuroectoderma e o ectoderma de superfície durante a quarta semana gestacional, evitando o desenvolvimento posterior de elementos mesodérmicos que originarão o crânio (teoria da não-separação de Saint-Hillaire de 1827 citado por Acherman et al 2003 p.329) e (e) persistência do canal craniofaríngeo, levando a encefalocele através do osso esfenóide.

Além destas etiologias, David (1993) descreveu ainda encefalocelos de origem traumática ou secundária a intervenção cirúrgica.

1.6. Diagnóstico.

O diagnóstico pré-natal das encefalocelos pode ser obtido através de exame ultrassonográfico fetal, da dosagem de alfafetoproteína no sangue materno e no líquido amniótico. Haverá níveis elevados de alfafetoproteína apenas nas lesões com saída de líquido cefalorraquidiano, sendo que nas encefalocelos com camada externa epitelizada haverá níveis normais desta substância. Tal dosagem pode ser útil na diferenciação de lesões similares às encefalocelos ao exame ultrassonográfico, como tumores envolvendo o crânio e/ou couro cabeludo (McComb 1996). O exame ultrassonográfico fetal realizado entre a 18ª e 20ª semanas de gestação pode fornecer detalhes importantes do

SNC e dos demais órgãos do feto, permitindo não somente identificar encefaloceles como também buscar outras possíveis malformações fetais que possam auxiliar na condução da gestação e na programação terapêutica pós-natal (Bannister et al 2000).

O diagnóstico clínico pós-natal das encefaloceles da porção anterior da abóboda craniana e das fronto-etmoidais pode freqüentemente ser firmado ao exame físico do recém-nascido, em face da presença de abaulamento cístico na linha média da região frontal ou fronto-nasal, coberto ou não por pele, como ilustrado na figura 2. Encefaloceles basais anteriores, como as transesfenoidais, esfeno-etmoidais e transetmoidais podem não apresentar abaulamento externo algum, manifestando-se pela ocorrência de obstrução nasal, fístula liquórica nasal espontânea, presença de massa pulsátil protruindo na cavidade oral através de fissura palatina, meningites recorrentes, disfunção endocrinológica do sistema hipotálamo-hipofisário ou mimetizando patologias neoplásicas. Encefaloceles com componente orbitário podem ser evidenciadas por proptose e/ou distúrbio visual (McComb 1996, Yokota et al 1986, Bhagwati e Mahapatra 1999 e Mahapatra e Agrawal 2006).

Figura 2 - Caso três, ilustrando apresentação clínica da encefalocele fronto-etmoidal, com abaulamento cístico na região fronto-nasal

O exame complementar de imagem indicado para o diagnóstico das encefalocelos anteriores é a ressonância magnética (Chapman et al 1989), capaz de precisar a localização e o conteúdo desta malformação, de detectar a presença de demais alterações do SNC, além de colaborar para o diagnóstico diferencial com outras patologias, tais como glioma nasal, hemangioma infantil, lipoblastoma e pólipos nasais (Hedlund 2006).

A tomografia computadorizada, complementada por sua reconstrução 3D, auxilia na localização precisa da falha óssea do crânio e no planejamento da reconstrução craniofacial (Simpson et al 1984, Hemmy e David 1985, Binaghi et al 2000 e Mahapatra e Agrawal 2006).

Associadas às encefalocelos anteriores, sobretudo às basais, demais anomalias podem ser encontradas, como hipertelorismo ocular, fissura palatina, fissura labial, nariz bífido, agenesia de corpo caloso, hidrocefalia (Yokota et al 1986 e Mahapatra et al 1994), malformações oculares e das vias ópticas como anomalias do disco óptico, coloboma óptico e síndrome *morning glory* (Chen et al 2004), espectro oculoauriculovertebral (Cohen Junior et al 1989), seqüência de bandas amnióticas (Cohen Junior e Lemire 1982), complexo de Dandy-Walker, anomalias cardiovasculares (Joy et al 2001), entre outras.

1.7. Tratamento.

O planejamento cirúrgico das encefalocelos anteriores objetiva, em linhas gerais, a excisão do saco herniário, reparo do defeito dural, correção da falha óssea e restauração da estética facial. Caso não seja possível a excisão completa do conteúdo neural herniado, há opção de excisão parcial ou de se criar um espaço extracraniano para acomodar este tecido neural. Havendo integridade da pele que recobre a

encefalocèle, a data ideal para correção cirúrgica desta patologia dependerá das condições clínicas do neonato, podendo aguardar dois a três meses. Nos casos que exigem intervenção craniofacial mais extensa e complexa, tal procedimento é recomendado a partir do sexto ao oitavo mês de vida (Bhagwati e Mahapatra 1999).

Em presença de fístula liquórica, há necessidade de diagnóstico precoce e indicação cirúrgica em caráter emergencial perante o alto risco de meningite. A técnica cirúrgica varia conforme a localização da fístula e o tipo de encefalocèle, podendo se optar por cirurgia craniofacial, intervenção via endoscópica ou combinação de ambos (Mahapatra et al 2001, Schütt et al 2004, Bleier et al 2006 e Woodworth et al 2006).

O diagnóstico de hidrocefalia é fator importante ao planejamento cirúrgico das encefalocèles anteriores, pois há grande risco de fístula liquórica pós-operatória se não for tratada anteriormente (Mahapatra e Suri 2002).

Uma vez que deformidades faciais, como o hipertelorismo podem acompanhar encefalocèles anteriores, seu tratamento exige equipe multidisciplinar, composta por cirurgião plástico e neurocirurgião para planejamento conjunto do procedimento cirúrgico craniofacial por vias intra e extracraniana (Bhagwati e Mahapatra 1999, Mahapatra e Agrawal 2006, Pinzer et al 2006 e Arshad e Selvapragasam 2008).

A indicação cirúrgica das encefalocèles transesfenoidais e eseno-etmoidais é menos comum e controversa, em função da dificuldade em seu acesso. Como opções cirúrgicas, há a correção por vias transcraniana, palatal, endonasal, com possibilidade do uso do endoscópio (Bhagwati e Mahapatra 1999, Boseley e Tami 2004 e Woodworth et al 2006).

As complicações pós-operatórias mais relatadas são fístula liquórica e hidrocefalia aguda. Causas de mortalidade relatadas são, em sua maioria, infecciosas, como meningite e pneumonia aspirativa (Bhagwati e Mahapatra 1999, Mahapatra e Suri

2002, Acherman et al 2003 e Mahapatra e Agrawal 2006), podendo também decorrer de convulsões e necrose de lobo frontal (Arshad e Selvapragasam 2008).

1.8. Prevenção.

Os estudos de Smithells et al (1976, 1980 e 1983), confirmados por vários estudos subseqüentes (Botto et al 1999, Berry et al 1999 e De Wals et al 2007) demonstraram que a suplementação nutricional com ácido fólico no período anterior e logo após a concepção pode reduzir em até 80% a ocorrência de defeitos do tubo neural.

Evidência clínica da relevância do ácido fólico nestas patologias foi ressaltada pela pesquisa de Hernández-Diaz et al (2001) sobre malformações congênitas nos Estados Unidos e Canadá, que revelou maior risco para defeitos do tubo neural mediante a ingestão durante a gestação de antagonistas do ácido fólico, como a carbamazepina ou o trimetoprim.

Apesar da eficácia da prevenção destas malformações congênitas com a suplementação do ácido fólico, Botto et al (2005) observaram que a recomendação do seu uso não mostrou impacto na incidência de defeitos do tubo neural em vários países. Os autores justificaram que, apesar de o ácido fólico ser uma substância de baixo custo, de fácil acesso em escala populacional e difundido em programas educacionais de prevenção, o seu uso sofre influência de fatores culturais, sociais e econômicos que prejudicam sua suplementação no momento adequado. Por conseguinte, os pesquisadores sugerem às autoridades de saúde pública que considerem a suplementação de alimentos com ácido fólico, como, por exemplo, a farinha.

1.9. Justificativa.

Estudos sobre os fatores envolvidos na qualidade de vida, no desenvolvimento neuropsicológico e de linguagem dos pacientes com encefalocelos anteriores são escassos.

Suwanwela (1972) relatou que pacientes com encefalocelos fronto-etmoidais usualmente apresentavam algum grau de deficiência mental, porém não utilizaram nenhum método de avaliação psicométrica formal.

Lonton (1990) descreveu quociente de inteligência médio de pacientes com encefalocele no valor de 65,2 e presença de distúrbio de aprendizagem em 42% deles.

Os avanços dos métodos de imagem para diagnóstico pré-operatório, das técnicas cirúrgicas e dos cuidados de terapia intensiva no período pós-operatório levaram ao aumento da sobrevida dos pacientes com encefalocele. Faltam na literatura, no entanto, estudos baseados em acompanhamentos em longo prazo destes indivíduos, fato que pode subestimar suas possíveis deficiências (Bui et al 2007).

A principal motivação para a elaboração do presente trabalho se fundamenta na falta de informações sobre a qualidade de vida, o desenvolvimento neuropsicológico e de linguagem de pacientes com encefalocele anterior, analisados em conjunto com suas alterações encefálicas, o que poderá contribuir para sua compreensão desta patologia e para o planejamento de sua reabilitação multidisciplinar.

OBJETIVOS

2. OBJETIVOS.

A avaliação multidisciplinar de pacientes com encefalocele anterior, no presente estudo, tem por objetivos:

- ❑ Determinar as alterações cranianas evidenciadas pela tomografia computadorizada e as alterações encefálicas visualizadas pela ressonância magnética.
- ❑ Avaliar o desenvolvimento neuropsicológico e de linguagem dos pacientes.
- ❑ Relatar possíveis fatores que interferem de forma relevante no desenvolvimento neuropsicológico e de linguagem destes pacientes, como a classe sócio-econômica, nível educacional dos pais e as alterações encefálicas.
- ❑ Analisar a influência dos fatores estudados na qualidade de vida destes pacientes.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

3. CASUÍSTICA E MÉTODOS.

3.1. Casuística.

A casuística se compõe de dez pacientes com encefalocele anterior, acompanhados pela equipe de cirurgia craniofacial do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC) da Universidade de São Paulo (USP) em Bauru, São Paulo, selecionados através de busca ativa no banco de dados desta instituição. Da amostra total de pacientes, quatro são do sexo feminino (40%) e seis do sexo masculino (60%). A idade média da amostra foi de 89,5 meses, variando de 7 a 186 meses (tabela 3), sendo que foi considerada a idade do paciente na data da avaliação neuropsicológica (anexo 1).

Após levantamento dos pacientes com encefalocele anterior acompanhados no HRAC-USP no período de 1986, ano do início das atividades da equipe de cirurgia craniofacial, até janeiro de 2007, identificou-se uma amostra inicial de 14 pacientes. Deste número, dois pacientes haviam descontinuado seu seguimento na instituição há três anos e outros dois não compareceram para as avaliações, motivos pelos quais a casuística final contou com dez pacientes.

O projeto de pesquisa desta dissertação foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC, obtendo sua aprovação em 31/10/2006, conforme ofício número 287/2006-SVAPEPE-CEP (anexo 2). Termo de consentimento livre e esclarecido (anexo 3) e termo de concordância (anexo 4) foram assinados pelo responsável de cada paciente e arquivados pelo autor.

A coleta de dados ocorreu através de levantamento retrospectivo de prontuário, de avaliação clínica multidisciplinar composta por neurocirurgião, cirurgião plástico, fonoaudiólogo, psicólogo e assistente social e por meio de realização de exames de diagnóstico por imagem, sendo estes: tomografia computadorizada e ressonância magnética.

Tabela 3 - Caracterização da casuística quanto ao sexo e a idade

Caso	Iniciais	Sexo	Data nasc.	Idade meses
1	ACPR	F	18/07/2006	7
2	AJRM	F	26/07/2000	88
3	AJSF	F	24/11/2005	17
4	ACA	M	05/01/2005	24
5	CFSS	M	24/07/1991	186
6	CGS	F	08/02/1993	169
7	CMS	M	18/01/1996	136
8	FRV	M	12/03/1998	106
9	GA	M	20/05/1995	141
10	RMSM	M	01/06/2005	21

Data nasc. = data de nascimento do paciente; F = feminino; Idade meses = idade do paciente em meses na data da avaliação neuropsicológica; Iniciais = letras iniciais dos nomes dos pacientes; M = masculino; Sexo = sexo dos pacientes.

3.2. Avaliação do nível socioeconômico e de escolaridade dos pais.

Realizada por assistente social¹ do HRAC no período de 18/02/2002 a 13/02/2007 (anexo 1), conforme revisão retrospectiva de prontuários, a análise social das famílias seguiu o método descrito por Graciano et al (1999), que se baseia em cinco indicadores: número de membros da família, tipo de habitação, nível ocupacional, nível de escolaridade e salário (anexo 5). Em decorrência do resultado, classificam-se as famílias em classes baixa inferior, baixa superior, média inferior, média, média superior e alta (anexo 6).

A escolaridade dos responsáveis pelos pacientes foi estratificada em primário incompleto, primário completo, ginásio incompleto, ginásio completo, colegial incompleto, colegial completo, superior incompleto e superior completo, considerando o nível de escolaridade durante a avaliação pela assistente social no período supracitado.

3.3. Avaliação neurorradiológica.

As alterações cranianas e encefálicas diagnosticadas por imagem foram obtidas através de levantamento retrospectivo de exames de tomografia computadorizada do crânio e ressonância magnética encefálica e também a partir da realização dos mesmos quando inexistentes ou necessária complementação das informações. Os laudos médicos originais dos exames foram considerados, sendo todas as imagens submetidas à nova interpretação por neurorradiologista para confirmação diagnóstica.

¹ A avaliação do serviço social foi supervisionada pela Dr^a Maria Inês Gândara Graciano, diretora da Divisão de Apoio Hospitalar do HRAC.

Novos exames de tomografia computadorizada foram realizados em quatro pacientes enquanto que ressonância magnética em seis pacientes, no período de 23/02/2007 a 07/12/2007 (anexo 1).

O estudo do crânio por tomografia computadorizada foi realizado com aquisições normal e helicoidal. Executada reconstrução multiplanar através dos planos axial, sagital e coronal e reconstrução 3D com o uso de aparelho tomográfico modelo TOSHIBA-Xvision/EX, permitindo evidenciar as alterações anatômicas da base e da calota craniana. Os exames de ressonância magnética encefálica foram realizados em aparelho de 0,5 T (Flexart, TOSHIBA, Japan) nas seqüências T1 (*spin-lattice relaxation time* – tempo de relaxamento longitudinal), T2 (*spin-spin relaxation time* – tempo de relaxamento transversal) e FLAIR (*Fluid attenuated inversion recovery*), nos planos sagital, coronal e axial.

3.4. Avaliação neuropsicológica.

Realizada por psicóloga², a avaliação neuropsicológica constou de observação clínica acrescida de testes psicométricos específicos a cada faixa etária, detalhados nos parágrafos seguintes, realizados no período de 31/01/2007 a 06/12/2007 (anexo 1), na Clínica de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru (FOB) – USP.

Os quatro pacientes com idade igual ou inferior a 24 meses (casos um, três, quatro e dez) foram avaliados por meio da escala de desenvolvimento de Gesell e Amatruda (1987) que busca estimativa clínica do desenvolvimento comportamental

² A avaliação neuropsicológica foi realizada pela psicóloga Dagma Venturini Marques Abramides, professora doutora do Departamento de Fonoaudiologia da FOB-USP.

baseada na análise do estado de maturidade de crianças de zero a dez anos em cinco áreas: comportamento adaptativo, comportamento motor grosseiro, comportamento motor delicado, comportamento de linguagem e comportamento pessoal social. O resultado foi obtido na forma de quociente de desenvolvimento (QD), variando numericamente de 0 a 100, que representa a relação entre a idade maturacional, derivada do desempenho comportamental da criança nas provas, e a idade cronológica sendo, desta forma, um índice aproximado do grau e ritmo do desenvolvimento. Segundo as orientações de interpretação do teste, uma criança com desenvolvimento normal atinge QD de 100 pontos; valores abaixo de 85 sugerem algum tipo de comprometimento e valores abaixo de 75 refletem comprometimento grave.

Para crianças de 6 anos a 16 anos e 11 meses, utilizou-se a escala de inteligência de Wechsler (1994) denominada *Wechsler Intelligence Scale for Children* – terceira edição (WISC-III) e o Teste das Matrizes Progressivas de Raven (Raven et al 1988). O resultado do WISC-III, aplicado a dois pacientes da casuística (casos cinco e oito), foi apresentado sob a forma de quociente de inteligência verbal, quociente de inteligência de execução e quociente de inteligência total (QIT). O valor numérico igual ou superior a 70 será considerado como QIT satisfatório, e aqueles com valor inferior a 70, QIT insatisfatório, conforme preconizado pela Organização Mundial de Saúde - OMS (World Health Organization 1992).

A escala especial do Teste das Matrizes Progressivas de Raven (Raven et al 1988), aplicado a cinco pacientes (casos dois, cinco, seis, sete e oito), estimou o nível intelectual, com resultado apresentado sob a forma numérica de percentil de acordo com orientações do manual do teste. Resultado em percentil 95 ou superior foi interpretado, segundo manual do teste, como intelectualmente superior; percentil entre 75 e 94 como

definidamente acima da média na capacidade intelectual; percentil entre 26 e 74 como intelectualmente médio; percentil entre 6 e 25 como definidamente abaixo da média na capacidade intelectual e, por fim, percentil igual a cinco ou inferior foi interpretado como intelectualmente deficiente.

Ao final do exame neuropsicológico, segundo interpretação da observação clínica somada ao resultado dos testes psicométricos, os pacientes foram agrupados em normais ou deficientes intelectuais, no intuito de possibilitar a comparação entre indivíduos de faixas etárias distinta. Assim, pacientes com QIT igual ou superior a 70, QD acima de 85 e/ou percentil igual ou superior a cinco foram considerados normais quanto ao diagnóstico neuropsicológico, enquanto que pacientes com QIT inferior a 70, QD igual ou inferior a 85 e/ou percentil igual ou abaixo de cinco foram agrupados como deficientes intelectuais. Em um paciente não houve possibilidade de aplicação de testes psicométricos em função de seu grave comprometimento neuropsicomotor, sendo considerada sua observação clínica para o referido agrupamento.

Utilizou-se nesta dissertação o conceito de deficiência intelectual preconizado pela American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (2008), definido como presença de limitações tanto no funcionamento intelectual como no comportamento adaptativo, expressadas em habilidades adaptativas práticas, sociais e conceituais, que se originam antes dos 18 anos de idade.

3.5. Avaliação da qualidade de vida familiar.

Com a finalidade de investigar a qualidade de vida das famílias dos pacientes, utilizou-se o Questionário de Recursos e Estresse Simplificado (QRE-S) proposto por Friedrich et al (1983), que considera os recursos internos para o enfrentamento de situações de estresse em famílias com crianças com patologias que exigem maiores atenções e cuidados.

O QRE-S (anexo 7) é composto por 52 sentenças, respondidas com “verdadeiro” ou “falso” pelos pais dos pacientes, divididos em quatro fatores, pontuados conforme cada resposta, aplicados pelo autor e pela psicóloga no período de 31/01/2007 a 06/12/2007 (anexo 1), na Clínica de Fonoaudiologia da FOB-USP ou no HRAC-USP.

O fator I, composto por 20 itens, se relaciona a “Pais e problemas familiares” e reflete a percepção e reação de quem responde pelos problemas do paciente, dos outros membros da família ou da família como um todo. O fator II, composto por 11 itens, se relaciona ao “Pessimismo” e reflete pessimismo imediato e futuro em relação às perspectivas de independência do paciente. O fator III, composto por 15 itens, se refere às “Características da criança” refletindo as dificuldades pessoais e as limitações ocupacionais e comportamentais dos pacientes. Por fim, o fator IV, composto por seis itens, se relaciona à “Incapacidade física” do paciente e reflete as dificuldades em habilidades físicas e nos cuidados pessoais.

A pontuação predominante em um fator específico do QRE-S reflete a área de maior estresse familiar naquele momento, influenciando sua qualidade de vida.

3.6. Avaliação da linguagem.

Realizada por fonoaudióloga³ em crianças acima de dois anos e em conjunto com psicóloga nos pacientes menores de dois anos, a avaliação fonoaudiológica foi centrada nas habilidades comunicativas e de linguagem nas modalidades oral e escrita, por meio de observação clínica e procedimentos específicos, ocorrendo no período de 31/01/2007 a 06/12/2007 (anexo 1), na Clínica de Fonoaudiologia da FOB-USP.

Ao início da avaliação fonoaudiológica, no intuito de excluir aqueles com deficiência de audição periférica, o que prejudicaria a avaliação da linguagem, os pacientes foram submetidos à avaliação audiológica, realizada na Clínica de Fonoaudiologia da FOB-USP ou no Setor de Fonoaudiologia do HRAC/USP, sendo composta por: inspeção otológica clínica, audiometria tonal liminar e imitanciometria.

Por meio do uso de um audiômetro que emite sons em frequências e intensidades distintas, a audiometria tonal liminar avalia a audição periférica nas suas vias óssea e aérea (Ventura e Guedes 2003) detectando o nível de audição do paciente, este interpretado segundo os critérios de Davis e Silverman (1970) que considera as frequências de 500, 1000 e 2000 Hz, ilustrado na tabela 4.

³ A avaliação da linguagem foi realizada pela fonoaudióloga Luciana Paula Maximino, professora doutora do Departamento de Fonoaudiologia da FOB-USP.

Tabela 4 - Classificação de Davis e Silverman para perdas auditivas

Grau de comprometimento auditivo	Limiares
Ausente	até 25 dB
Leve	26 - 40 dB
Moderado	41 - 70 dB
Severo	71 - 90 dB
Profundo	maior que 91 dB

dB: decibel

Fonte: Davis H, Silverman SR. Auditory test hearing aids. In: Davis H, Silverman SR. Hearing and deafness. New York: Holt, Rinehart, Winston; 1970.

A imitanciometria objetiva avaliar a função da orelha média utilizando o imitanciômetro, dispositivo composto por fone e sonda acoplados a aparelho específico, para obtenção da impedância (resistência à passagem do som no tímpano) ou da admitância (energia transmitida pela passagem do som). Três medidas são aferidas: timpanometria (determinação das mudanças na membrana timpânica e cadeia ossicular pela variação de pressão sonora introduzida no meato acústico externo, expressa através de curvas timpanométricas), compliância estática (mobilidade do sistema tímpano-ossicular) e reflexo acústico do músculo estapédio (Guedes e Ventura 2003).

A linguagem oral foi avaliada por meio de fala encadeada e atividades dirigidas, englobando seus aspectos fonológico, semântico, sintático e pragmático.

O aspecto fonológico da linguagem oral foi avaliado em atividades espontâneas e dirigidas, utilizando-se como instrumento de avaliação as figuras temáticas propostas por Yavas et al (1992), para que o indivíduo produzisse oralmente a partir da apresentação de cinco figuras temáticas com desenhos de linha preto e branco, focalizando, cozinha, sala, quarto, zoológico e transportes. As palavras produzidas

foram analisadas conforme padrão de normalidade da produção lingüística segundo o critério idade e aquisição fonológica.

A sintaxe da linguagem oral foi examinada em contexto de fala encadeada, em situações determinadas, com material lúdico utilizado para criar motivações e temas. Os critérios empregados para a análise foram os números de núcleos predominantes na organização sintática da oração, tipo de omissão na organização e flexionamento nominal e verbal (Pérez 1995).

A análise semântica se deu durante toda a avaliação clínica, evidenciando a forma e o uso de palavras com significado gramatical durante situações espontâneas e dirigidas, sendo complementada pelo Teste de Vocabulário por Imagens Peabody – TVIP (Capovilla e Capovilla 1997 e Capovilla et al 1997).

O aspecto pragmático da linguagem oral foi averiguado por análise de amostra de linguagem em contexto espontâneo de fala encadeada, ressaltando funcionalidade, intencionalidade, manutenção, respeito a turnos e regras do tópico conversacional, bem como o discurso narrativo, utilizando-se dos parâmetros de Perroni (1992).

A linguagem escrita foi investigada somente nos indivíduos alfabetizados por meio da solicitação de escrita livre de texto, complementada pelo Teste de Desempenho Escolar – TDE (Stein 1994).

Os testes utilizados na avaliação de linguagem foram: TVIP de Capovilla e Capovilla (1997) e Capovilla et al (1997) aplicado em seis pacientes (casos dois, cinco, seis, sete e oito); o *Token Test Receptive Language* descrito por De Renzi e Vignolo (1962), modificado por Di Simoni (1978) em cinco pacientes (casos cinco, seis, sete, oito e nove); o Teste Illinois de Habilidades Psicolingüísticas (ITPA), elaborado por

Kirk e MacCarthy (1961), em seis pacientes (casos dois, cinco, seis, sete, oito e nove); o TDE proposto por Stein (1994) em dois pacientes (casos cinco e seis) e, em quatro pacientes (casos um, três, quatro e dez), a escala de desenvolvimento de Gesell e Amatruda (1987), em conjunto com a psicóloga.

O TVIP (anexo 8) foi adaptado, normatizado e validado para crianças de dois a seis anos por Capovilla e Capovilla (1997) e para crianças de 6 a 14 anos por Capovilla et al (1997), objetivando avaliar o desenvolvimento lexical no domínio receptivo, fornecendo avaliação objetiva e precisa do vocabulário receptivo-auditivo em ampla variedade de áreas. É indicado para mensurar o nível de desenvolvimento da linguagem receptiva em pré-escolares e em crianças ou adultos que não lêem, não escrevam e não falem. Segundo a análise estatística do manual do teste, o vocabulário receptivo foi classificado em sete categorias: alto superior, alto inferior, médio alto, médio, médio inferior, baixo superior e baixo inferior.

A fim de dimensionar a compreensão da linguagem por meio de comandos verbais empregou-se o *Token Test Receptive Language*, mais conhecido como Teste Token (anexo 9), originalmente desenvolvido por De Renzi e Vignolo (1962), modificado por Di Simoni (1978), que consiste em um conjunto de peças diferentes a partir da combinação de duas formas geométricas (círculo e retângulo), dois tamanhos diferentes (pequeno e grande) e cinco cores distintas (branco, azul, verde, amarelo e vermelho). O teste avalia a capacidade de compreensão verbal a partir da apresentação de uma série de comandos, com diferentes graus de complexidade e que envolvem a manipulação das peças. O emprego do Teste Token possibilitou a mensuração da compreensão da linguagem em relação à idade e ao nível escolar. Conforme pontuação final do teste, a recepção da linguagem foi classificada em sete categorias: média

superior, média, média inferior, comprometimento leve, comprometimento moderado, comprometimento grave ou comprometimento muito grave.

O ITPA, elaborado por Kirk e McCarthy (1961), empregado conforme adaptação brasileira em manual de Bogossian e Santos (1977), avaliou as habilidades psicolinguísticas relacionadas aos processos de comunicação em crianças de 2 anos a 10 anos e 11 meses. Este teste engloba 12 subitens que avaliaram a recepção auditiva e visual, a memória sequencial visual e auditiva, a associação auditiva e visual, a "clausura" visual, auditiva e gramatical, a expressão verbal e manual e a combinação de sons. Ao final do teste, foi utilizado seu resultado qualitativo, avaliando assim a presença ou a ausência de alterações nos processos perceptivos auditivos e visuais.

O TDE foi realizado apenas nos indivíduos alfabetizados objetivando avaliar as capacidades fundamentais para o desempenho escolar, sobretudo da escrita, aritmética e leitura. Os achados foram analisados em tabelas específicas com tratamento estatístico, propostas pelo manual do teste (Stein 1994).

Os protocolos de avaliação tanto do TDE como do ITPA fazem parte dos manuais de aplicação destes testes, não sendo possível sua reprodução nos anexos deste estudo por questões autorais.

Com auxílio da psicóloga, quatro pacientes com idade igual ou inferior a 24 meses foram avaliados por meio da escala de desenvolvimento de Gesell e Amatruda (1987), obtendo-se como resultado o QD, conforme já detalhado no item 3.4 desta dissertação.

Ao término da avaliação fonoaudiológica, com o intuito de comparar indivíduos em faixas etárias distintas, os pacientes foram agrupados quanto ao seu diagnóstico de

linguagem em normais, pacientes com distúrbio de linguagem ou com distúrbio de aprendizagem. Foram considerados normais aqueles que mostraram habilidades comunicativas e de linguagem preservadas para sua idade cronológica. Denominou-se distúrbio de linguagem quando mais de um nível de linguagem (sintático, semântico, fonológico e pragmático) encontrava-se alterado para a idade cronológica do paciente, considerando emissão e recepção (American Speech-Language-Hearing Association 1993). Para distúrbio de aprendizagem, empregou-se definição norte-americana de 1981 do National Joint Committee on Learning Disabilities que considera tal distúrbio como um grupo heterogêneo de alterações manifestas por dificuldades significativas na aquisição e uso da audição, fala, leitura, escrita, raciocínio ou habilidades matemáticas (American Speech-Language-Hearing Association 1991).

3.7. Análise estatística dos dados multidisciplinares.

A análise estatística⁴ foi composta pela análise descritiva dos dados, por tabelas de contingência e por estudos de associação.

Para todos os estudos de associação, empregou-se o Teste Exato de Fisher (Agresti 2002), adotando-se nível de significância de 5% ($p < 0,05$).

⁴ A análise estatística foi realizada pelo estatístico Fábio Tadeu Montesano, CONRE 8127, técnico para assuntos educacionais da Universidade Federal de São Paulo.

RESULTADOS

4. RESULTADOS.

4.1. Avaliação do nível socioeconômico e de escolaridade dos pais.

Com base no método proposto por Graciano et al (1999), através do emprego dos protocolos descritos nos anexos 5 e 6, a análise do nível socioeconômico dos pacientes evidenciou dois pacientes pertencentes à classe baixa inferior (20%), sete à classe baixa superior (70%) e um à classe média inferior (10%), conforme demonstrado na tabela 5.

O nível de escolaridade dos pais considerou a melhor escolaridade entre os pais dos dez pacientes, variando de primário incompleto a superior completo (gráfico 1). Com primário incompleto houve uma família (10%), uma com primário completo (10%), uma com ginásio incompleto (10%), três com ginásio completo (30%), três com colegial completo (30%) e uma com ensino superior completo (10%).

Tabela 5 - Distribuição dos pacientes em relação à classificação socioeconômica familiar

Caso	Esc	Classe	Pontos	Ocupação	Membros	Salários	Habitacão	Situação Habitacão
1	CC	BS	26	Técnico em química (assalariado)	5	2,9	Alugada	Regular
2	PI	BS	23	Motorista (autônomo)	4	2,5	Própria	Regular
3	CC	BI	19	Aux.secretário (assalariado)	8	2,0	Cedida	Insatisfatória
4	SC	BS	24	Gerente operacional (assalariado)	4	2,5	Cedida	Insatisfatória
5	PC	BS	24	Jornaleiro (assalariado)	6	1,5	Própria	Boa
6	GC	BS	27	Motorista (assalariado)	4	2,5	Própria	Boa
7	GI	BI	19	Vendedor (autônomo)	6	1,5	Cedida	Insatisfatória
8	GC	BS	28	Pequeno produtor rural	6	10,0	Cedida	Boa
9	GC	MI	34	Monitor de produção (assalariado)	5	11,0	Própria	Boa
10	CC	BS	27	Balconista (assalariado)	3	1,0	Própria	Boa

BI = baixa inferior; BS = baixa superior; CC = colegial completo; Classe = classificação sócio-econômica das famílias; ESC.= escolaridade dos pais; GC = ginásio completo; GI = ginásio incompleto; Habitacão = tipo de habitacão; Membros = número de membros da família, MI = média inferior; Ocupação = ocupação profissional do chefe da família; PC = primário completo; PI = primário incompleto; Pontos = somatória dos pontos realizada pelo instrumental de classificação sócio-econômica das famílias; SC=superior completo.

Gráfico 1 - Distribuição percentual da amostra segundo a escolaridade dos pais

4.2. Avaliação neurorradiológica.

A análise da localização do defeito craniano (tabela 6) por meio de tomografia computadorizada, complementada por sua reconstrução 3D, evidenciou a presença de falha óssea frontal em nove (90%) pacientes (casos um, três, quatro, cinco, seis, sete, oito, nove e dez), nasal em seis (60%) pacientes (casos um, três, quatro, seis, sete e dez), etmoidal em seis (60%) pacientes (casos um, dois, quatro, seis, nove e dez), esfenoidal em dois (20%) pacientes (casos dois e quatro) e orbitária (20%) em dois pacientes (casos três e sete).

Tabela 6 - Localização da falha óssea das encefalocelos anteriores

Caso	Localização da falha óssea				
	Nasal	Frontal	Etmoidal	Esfenoidal	Orbitária
1	+	+	+	0	0
2	0	0	+	+	0
3	+	+	0	0	+
4	+	+	+	+	0
5	0	+	0	0	0
6	+	+	+	0	0
7	+	+	0	0	+
8	0	+	0	0	0
9	0	+	+	0	0
10	+	+	+	0	0

+ = presente; 0 = ausente

Com base nesta localização do defeito craniano, as encefalocelos anteriores foram classificadas (gráfico 2) segundo proposta de Suwanwela e Suwanwela (1972) em: encefalocele fronto-etmoidal (figura 3 A, B, C, e D) em sete pacientes (70%), encefalocele da abóboda craniana (figura 4 A, B e C) em dois pacientes (20%) e encefalocele basal (figura 5 A, B e C) em um paciente (10%).

Gráfico 2 - Distribuição percentual da amostra segundo a classificação das encefalocelos anteriores

Figura 3 - Tomografia computadorizada de crânio, em cortes axiais (A e B), corte coronal (C) e reconstrução óssea 3D (D) do caso um evidenciando encefalocele fronto-etmoidal, subtipo naso-frontal

Figura 4 - Tomografia computadorizada de crânio em cortes axiais (A e B) e reconstrução 3D (C) do caso oito evidencia encefalocele de abóboda craniana, subtipo interfrontal

Figura 5 - Tomografia computadorizada de crânio em cortes coronais (A, B e C) do caso dois evidencia encefalocele basal, subtipo eseno-etmoidal

Dentre os dez pacientes da amostra, a ressonância magnética (tabela 7) não encontrou alterações morfológicas associadas do SNC em um (10%) paciente (caso cinco), havendo caracterizado nos demais as seguintes alterações: polimicrogiria (figura 6 A, B e C) em dois (20%) pacientes (casos um e oito), agenesia de corpo caloso (figura 7 A e B) em um (10%) paciente (caso dez), hipoplasia de corpo caloso (figura 8 A, B e C) em cinco (50%) pacientes (casos um, quatro, sete, oito e nove), lipoma (figura 9 A e B) em um (10%) paciente (caso nove), cisto de aracnóide (figura 10 A, B, C e D) em três (30%) pacientes (casos dois, seis e nove), dismorfismo ventricular (figura 11 A, B e C) em quatro (40%) pacientes (casos três, sete, nove e dez), encefalomalácia pós-operatória (figura 12 A e B) em três (30%) pacientes (casos seis, sete e nove) e hidrocefalia extrema (figura 7 A e B) em um (10%) paciente (caso dez).

Tabela 7 - Anomalias associadas do sistema nervoso central à ressonância magnética

Alteração SNC	Casos									
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Polimicrogiria	+	0	0	0	0	0	0	+	0	0
Agenesia de corpo caloso	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+
Hipoplasia de corpo caloso	+	0	0	+	0	0	+	+	+	0
Lipoma	0	0	0	0	0	0	0	0	+	0
Cisto de aracnóide	0	+	0	0	0	+	0	0	+	0
Dismorfismo ventricular	0	0	+	0	0	0	+	0	+	+
Encefalomalácia pós-operatória	0	0	0	0	0	+	+	0	+	0
Hidrocefalia extrema	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+

+ = presente; 0 = ausente

Figura 6 - Ressonância magnética em corte axial e aquisição T2 (A, B e C) evidencia polimicrogiria frontal esquerda no caso um

Figura 7 - Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 (A), em corte axial e aquisição T1 (B) evidencia agenesia de corpo caloso e hidrocefalia extrema no caso dez

Figura 8 - Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 evidencia hipoplasia de corpo caloso nos casos um (A), quatro (B) e oito (C)

Figura 9 - Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 (A), em corte sagital e aquisição T2 (B) evidencia lipoma frontal no caso nove

Figura 10 - Ressonância magnética em corte axial e aquisição T1 (A), em corte coronal e aquisição T2 (B) mostra cisto de aracnóide frontal direito no caso seis. Ressonância magnética em corte axial e aquisição T1 (C), corte coronal e aquisição T2 (D) mostra cisto de aracnóide em fossa posterior no caso dois

Figura 11 - Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 (A), em corte axial e aquisição T1 (B) e corte axial e aquisição FLAIR (C) evidencia dismorfismo ventricular nos casos dez (A e B) e nove (C)

Figura 12 - Ressonância magnética em corte axial e aquisição FLAIR evidencia encefalomalácia frontal bilateral nos casos nove (A) e seis (B)

Ao se estudar o conteúdo das encefalocelos anteriores por meio de ressonância magnética observou-se predomínio de encéfalo (figura 13 A e B), em quatro (40%) pacientes (casos um a quatro), de líquido cefalorraquidiano (figura 14) em um (10%) paciente (caso dez), sendo que em cinco (50%) pacientes (casos cinco a nove) não foi possível avaliar seu conteúdo por se tratar de exame de imagem realizado após correção cirúrgica desta patologia.

Figura 13 - Ressonância magnética em corte axial e aquisição T1 (A), em corte axial e aquisição T2 (B) evidencia encefalocele anterior com predomínio de conteúdo encefálico no caso três (A) e no caso quatro (B)

Figura 14 - Ressonância magnética em corte sagital e aquisição T1 evidencia encefalocele anterior com predomínio de líquido cefalorraquidiano (seta) no caso dez

A tabela 8 sintetiza os resultados neurorradiológicos ao apresentar a classificação das encefaloceles anteriores, realizada com base nos achados tomográficos e as anomalias associadas do SNC diagnosticadas pela ressonância magnética.

Tabela 8 - Classificação das encefalocelos anteriores segundo dados de tomografia computadorizada de crânio e anomalias encefálicas associadas evidenciadas pela ressonância magnética

Caso	Classificação da encefalocele anterior	Anomalias encefálicas associadas
1	Fronto-etmoidal	Hipoplasia de corpo caloso Polimicrogiria
2	Basal	Cisto de aracnóide
3	Fronto-etmoidal	Dismorfismo ventricular
4	Fronto-etmoidal	Hipoplasia de corpo caloso
5	Abóboda craniana	Ausentes
6	Fronto-etmoidal	Cisto de aracnóide Encefalomalácia pós-operatória
7	Fronto-etmoidal	Dismorfismo ventricular Encefalomalácia pós-operatória Hipoplasia de corpo caloso
8	Abóboda craniana	Hipoplasia de corpo caloso Polimicrogiria
9	Fronto-etmoidal	Cisto de aracnóide Dismorfismo ventricular Encefalomalácia pós-operatória Hipoplasia de corpo caloso Lipoma
10	Fronto-etmoidal	Agenesia de corpo caloso Dismorfismo ventricular Hidrocefalia extrema

4.3. Avaliação neuropsicológica.

A avaliação neuropsicológica, composta por observação clínica dos pacientes acrescida de testes específicos a cada faixa etária, forneceu diagnóstico de desenvolvimento neuropsicológico normal em sete (70%) pacientes (casos um, três, quatro, cinco, seis, sete e oito) e diagnóstico de deficiência intelectual em três (30%) pacientes (casos dois, nove e dez).

Em seu exame neuropsicológico, um (10%) paciente (caso nove) não apresentou respostas sistemáticas e consistentes nos procedimentos propostos, inviabilizando a realização dos testes. Desta forma, optou-se pelo diagnóstico por meio da observação direta deste caso em atividades interativas, lúdicas, situações para novas aprendizagens mediadas pelo examinador e entrevista estruturada com os pais para investigação do desempenho da criança nas diversas áreas. Os resultados indicaram defasagem global, quadro compatível com deficiência intelectual, de gravidade inespecífica, por associar deficiência em comportamento adaptativo. Há distorção na cronologia, no ritmo e na seqüência das funções psicológicas envolvidas no desenvolvimento de aptidões sociais e de linguagem, prejudicando a eficiência em atingir os padrões esperados para a sua idade e grupo cultural em áreas como: habilidades sociais, responsabilidades, comunicação e auto-suficiência. Assim, apresenta dificuldade fundamental em aprender e desenvolver as capacidades de ordem conceitual.

A tabela 9 sistematiza os testes aplicados a cada paciente, seus resultados numéricos, sua classificação qualitativa segundo o manual de cada teste e o diagnóstico neuropsicológico final, este obtido por meio da somatória dos achados da avaliação clínica.

Tabela 9 - Síntese da avaliação neuropsicológica

Caso	Idade meses	Teste	Resultados dos testes						Diagnóstico Neuropsicológico
			Percentil	QIV	QIE	QIT	QD	Classificação do teste	
1	7	Gesell	-	-	-	-	96	Normal	Normal
2	88	Raven	5	-	-	-	-	Intelectualmente deficiente	Deficiente intelectual
3	17	Gesell	-	-	-	-	91	Normal	Normal
4	24	Gesell	-	-	-	-	90	Normal	Normal
5	186	Raven	50	-	-	-	-	Médio	Normal
		WISC-III	-	103	83	93	-	Médio	
6	169	Raven	7	-	-	-	-	Definidamente abaixo da média	Normal
7	136	Raven	26	-	-	-	-	Médio	Normal
8	106	Raven	33	-	-	-	-	Médio	Normal
		WISC-III	-	88	73	79	-	Médio	
9	141	Não aplicável	-	-	-	-	-	-	Deficiente intelectual
10	21	Gesell	-	-	-	-	5	Retardo grave	Deficiente intelectual

Classificação do teste = resultado qualitativo de cada teste segundo seu manual; Gesell = escala de desenvolvimento de Gesell e Amatruda; Idade meses = idade do paciente em meses na data da avaliação neuropsicológica; QD = quociente de desenvolvimento; QIE = quociente de inteligência de execução; QIT = quociente de inteligência total; QIV = quociente de inteligência verbal; Raven = Teste das Matrizes Progressivas de Raven; WISC-III = *Wechsler Intelligence Scale for Children* terceira edição

As tabelas 10 e 11 demonstram a distribuição do resultado do diagnóstico neuropsicológico quanto à classificação sócio-econômica e a escolaridade dos pais.

Tabela 10 - Distribuição da amostra quanto à variável classificação socioeconômica, segundo a variável diagnóstico neuropsicológico

Classificação socioeconômica	Diagnóstico Neuropsicológico		TOTAL
	Normal	Deficiente intelectual	
Baixa inferior	2	0	2
Baixa superior	5	2	7
Média inferior	0	1	1
TOTAL	7	3	10

Tabela 11 - Distribuição da amostra quanto à variável escolaridade dos pais, segundo a variável diagnóstico neuropsicológico

Escolaridade dos Pais	Diagnóstico Neuropsicológico		TOTAL
	Normal	Deficiente intelectual	
Primário incompleto	0	1	1
Primário completo	1	0	1
Ginásio incompleto	1	0	1
Ginásio completo	2	1	3
Colegial completo	2	1	3
Superior completo	1	0	1
TOTAL	7	3	10

O estudo de associação entre o diagnóstico neuropsicológico e as alterações do SNC detectadas à ressonância magnética não foi estatisticamente significativo, como sistematizado pela tabela 12.

Tabela 12 - Resultados do estudo de associação entre o diagnóstico neuropsicológico e as alterações do sistema nervoso central

Variável	Nível descritivo
Polimicrogiria	0,999
Agenesia de corpo caloso	0,300
Hipoplasia de corpo caloso	0,999
Lipoma	0,300
Cisto de aracnóide	0,183
Dismorfismo ventricular	0,500
Hidrocefalia extrema	0,300

4.4. Avaliação da qualidade de vida familiar.

A pontuação obtida pelos familiares responsáveis por cada paciente perante o QRE-S (anexo 7) possibilitou estimar a qualidade de vida familiar considerando os recursos internos para o enfrentamento de situações de estresse expostas nos quatro fatores que compõem este questionário.

O fator I, que se relaciona a “Pais e problemas familiares” esteve presente em oito (80%) pacientes, sendo o fator predominante isolado do questionário de um caso e acompanhado do fator II em outro caso.

O fator II, que se relaciona ao “Pessimismo” esteve presente em oito (80%) pacientes, sendo fator predominante isolado em seis casos e acompanhado do fator I em um caso.

O fator III, que se refere às “Características da criança”, esteve presente em cinco (50%) pacientes, não sendo fator predominante em nenhum caso.

Por fim, o fator IV, que se relaciona à “Incapacidade física”, esteve presente em cinco (50%) pacientes, sendo fator predominante em dois casos.

A pontuação predominante em um fator específico do QRE-S reflete a área de maior estresse familiar naquele momento, influenciando sua qualidade de vida.

A tabela 13 sistematiza o fator predominante no QRE-S de cada paciente e suas porcentagens de respostas pontuadas em cada fator.

Tabela 13 - Distribuição percentual da amostra segundo os fatores do Questionário de Recursos e Estresse Simplificado

Caso	QRE-S Fator predominante	F-I %	F-II %	F-III %	F-IV %
1	F-II	5	9	0	0
2	F-II	25	36	6	0
3	F-II	15	18	0	17
4	F-II	5	18	0	0
5	F-II	40	55	0	0
6	F-II	10	73	13	17
7	F-IV	0	0	7	17
8	F-IV	0	0	7	17
9	F-I/F-II	45	45	40	33
10	F-I	40	18	0	0

F-I = fator I, “Pais e problemas familiares”; F-II = fator II, “Pessimismo”; F-III = fator III, “Características da criança”; F-IV = fator IV, “Incapacidade física” e as respectivas porcentagens de respostas pontuadas. QRE-S Fator predominante = fator que predominou no Questionário de Recursos e Estresse Simplificado aplicado aos pais.

As tabelas subsequentes demonstram a distribuição do resultado do fator predominante do QRE-S quanto à classificação socioeconômica (tabela 14), à escolaridade dos pais (tabela 15) e ao diagnóstico neuropsicológico (tabela 16).

Tabela 14 - Distribuição da amostra quanto à variável classificação socioeconômica, segundo a variável fator predominante do QRE-S

Classificação socioeconômica	Fator predominante do QRE-S				TOTAL
	F-I	F-I/F-II	F-II	F-IV	
Baixa inferior	0	0	1	1	2
Baixa superior	1	0	5	1	7
Média inferior	0	1	0	0	1
TOTAL	1	1	6	2	10

F-I = fator I, “Pais e problemas familiares”; F-II = fator II, “Pessimismo”; F-III = fator III, “Características da criança”; F-IV = fator IV, “Incapacidade física”. QRE-S = questionário de recursos e estresse simplificado

Tabela 15 - Distribuição da amostra quanto à variável escolaridade dos pais, segundo a variável fator predominante do QRE-S

Escolaridade dos Pais	Fator predominante do QRE-S				TOTAL
	F-I	F-I/F-II	F-II	F-IV	
Primário incompleto	0	0	1	0	1
Primário completo	0	0	1	0	1
Ginásio incompleto	0	0	0	1	1
Ginásio completo	0	1	1	1	3
Colegial completo	1	0	2	0	3
Superior completo	0	0	1	0	1
TOTAL	1	1	6	2	10

F-I = fator I, “Pais e problemas familiares”; F-II = fator II, “Pessimismo”; F-III = fator III, “Características da criança”; F-IV = fator IV, “Incapacidade física”. QRE-S = questionário de recursos e estresse simplificado

Tabela 16 - Distribuição da amostra quanto à variável diagnóstico neuropsicológico, segundo a variável fator predominante do QRE-S

Diagnóstico Neuropsicológico	Fator predominante do QRE-S				TOTAL
	F-I	F-I/F-II	F-II	F-IV	
Normal	0	0	5	2	7
Deficiente intelectual	1	1	1	0	3
TOTAL	1	1	6	2	10

F-I = fator I, “Pais e problemas familiares”; F-II = fator II, “Pessimismo”; F-III = fator III, “Características da criança”; F-IV = fator IV, “Incapacidade física”. QRE-S = questionário de recursos e estresse simplificado

4.5. Avaliação da linguagem.

Todos os pacientes da amostra apresentaram audição periférica dentro dos parâmetros da normalidade, pré-requisito relevante à avaliação da linguagem.

Após a avaliação clínica dos pacientes por fonoaudióloga somada aos resultados de testes indicados segundo a faixa etária, a avaliação de linguagem identificou na amostra a presença de três pacientes (30%) com linguagem normal (casos um, três e quatro), quatro pacientes (40%) com distúrbio de linguagem (casos dois, sete, nove e dez) e três pacientes (30%) com distúrbio de aprendizagem (casos cinco, seis e oito).

A tabela 17 sistematiza os testes aplicados a cada paciente, seus resultados numéricos, sua classificação qualitativa segundo o manual de cada teste e o diagnóstico final de linguagem, este obtido por meio da somatória dos achados da avaliação clínica e dos testes.

Tabela 17 - Síntese da avaliação da linguagem

Caso	Idade meses	Linguagem oral				Linguagem escrita			Processos perceptivos		Testes	Resultado dos testes		Diagnóstico de linguagem
		Fonologia	Sintaxe	Semântica	Pragmática	Escrita	Leitura	Aritmética	Auditivo	Visual		Score	QD	
1	7	-	-	-	-	/	/	/	/	/	Gesell	/	96	Normal
2	88	+	+	+	+	/	/	/	+	+	TVIP	75	/	Baixa inferior
3	17	-	-	-	-	/	/	/	/	/	Gesell	/	91	Normal
4	24	+	+	+	+	/	/	/	/	/	Gesell	/	90	Normal
5	186	-	-	-	+	+	+	+	+	+	Token	23,94	/	Alteração moderada de percepção
											TVIP	91	/	Média baixa
											TDE	105	/	Inferior
6	169	+	-	-	-	+	+	+	+	+	Token	31,56	/	Recepção média
											TVIP	106	/	Média alta
											TDE	105	/	Inferior
7	136	+	+	+	+	+	+	+	+	+	Token	12,46	/	Alteração grave de recepção
											TVIP	72	/	Inferior
8	106	-	-	-	-	/	/	/	+	+	Token	27,5	/	Alteração leve de recepção
											TVIP	101	/	Média alta
9	141	+	+	+	+	/	/	/	+	+	Token	22,9	/	Alteração moderada de recepção
											TVIP	64	/	Inferior
10	21	+	+	+	+	/	/	/	/	/	Gesell	/	5	Retardo grave

Classificação do teste = resultado qualitativo de cada teste segundo seu manual; Score = pontuação do paciente em cada teste; Idade meses = idade do paciente em meses; Gesell = escala de desenvolvimento de Gesell e Amatruda; QD = quociente de desenvolvimento; TDE = Teste de desempenho escolar; Token = Teste Token de linguagem receptiva; TVIP = Teste de vocabulário por imagens *Peabody*; + = alterado; - = sem alteração; / = não avaliado

As tabelas seguintes evidenciam a distribuição do resultado do diagnóstico de linguagem quanto à classificação socioeconômica (tabela 18), à escolaridade dos pais (tabela 19) e à avaliação neuropsicológica (tabela 20).

Tabela 18 - Distribuição da amostra quanto à variável classificação socioeconômica, segundo a variável diagnóstico de linguagem

Classificação socioeconômica	Diagnóstico de Linguagem			TOTAL
	Normal	Distúrbio de linguagem	Distúrbio de aprendizagem	
Baixa inferior	1	1	0	2
Baixa superior	2	2	3	7
Média inferior	0	1	0	1
TOTAL	3	4	3	10

Tabela 19 - Distribuição da amostra quanto à variável escolaridade dos pais, segundo a variável diagnóstico de linguagem

Escolaridade dos Pais	Diagnóstico de Linguagem			TOTAL
	Norma	Distúrbio de linguagem	Distúrbio de aprendizagem	
Primário incompleto	0	1	0	1
Primário completo	0	0	1	1
Ginásio incompleto	0	1	0	1
Ginásio completo	0	1	2	3
Colegial completo	2	1	0	3
Superior completo	1	0	0	1
TOTAL	3	4	3	10

Tabela 20 - Distribuição da amostra quanto à variável diagnóstico neuropsicológico, segundo a variável diagnóstico de linguagem

Diagnóstico neuropsicológico	Diagnóstico de Linguagem			TOTAL
	Normal	Distúrbio de linguagem	Distúrbio de aprendizagem	
Normal	3	1	3	7
Deficiente intelectual	0	3	0	3
TOTAL	3	4	3	10

O estudo de associação entre o diagnóstico de linguagem e as alterações do SNC detectadas à ressonância magnética não foi estatisticamente significativo, como ilustrado pela tabela 21.

Tabela 21 - Resultados do estudo de associação entre o diagnóstico de linguagem e as alterações do sistema nervoso central

Variável	Nível descritivo
Polimicrogiria	0,473
Agenesia de corpo caloso	0,999
Hipoplasia de corpo caloso	0,695
Lipoma	0,999
Cisto de aracnóide	0,695
Dismorfismo ventricular	0,235
Hidrocefalia extrema	0,999

4.6. Análise estatística dos dados multidisciplinares.

A síntese dos estudos de associação por meio do Teste Exato de Fischer (Agresti 2002) entre as variáveis escolaridade dos pais, classificação socioeconômica, diagnóstico neuropsicológico, QRE-S e diagnóstico de linguagem encontra-se ilustrada na tabela 22. Adotou-se nível de significância de 5% ($p < 0,05$).

Houve correlação estatisticamente significativa ($p = 0,045$) entre o diagnóstico neuropsicológico e o diagnóstico de linguagem.

Tabela 22 - Resultado dos estudos de associação entre variáveis

Variáveis		Nível descritivo
Escolaridade dos pais	Diagnóstico neuropsicológico	0,666
Escolaridade dos pais	Diagnóstico de linguagem	0,197
Classificação socioeconômica	Diagnóstico neuropsicológico	0,286
Classificação socioeconômica	Diagnóstico de linguagem	0,197
Escolaridade dos pais	QRE-S	0,588
Diagnóstico neuropsicológico	QRE-S	0,119
Diagnóstico de linguagem	QRE-S	0,334
Classificação socioeconômica	QRE-S	0,197
Diagnóstico neuropsicológico	Diagnóstico de linguagem	0,045

QRE-S = questionário de recursos e estresse simplificado

Os resultados obtidos encontram-se compilados na tabela 23.

Tabela 23 - Compilação dos resultados multidisciplinares obtidos

Caso	Idade meses	Classe	Esc	QRE-S Fator predominante	Classificação da encefalocle anterior	Anomalias associadas do SNC	Diagnóstico de Linguagem	Diagnóstico Neuropsicológico
1	7	BS	CC	F-II	Fronto-etmoidal	Hipoplasia de corpo caloso Polimicrogiria	Normal	Normal
2	88	BS	PI	F-II	Basal	Cisto de aracnóide	Distúrbio de linguagem	Deficiente intelectual
3	17	BI	CC	F-II	Fronto-etmoidal	Dismorfismo ventricular	Normal	Normal
4	24	BS	SC	F-II	Fronto-etmoidal	Hipoplasia de corpo caloso	Normal	Normal
5	186	BS	PC	F-II	Abóboda craniana	Normal	Distúrbio de aprendizagem	Normal
6	169	BS	GC	F-II	Fronto-etmoidal	Cisto de aracnóide Encefalomalácia pós-operatória	Distúrbio de aprendizagem	Normal
7	136	BI	GI	F-IV	Fronto-etmoidal	Dismorfismo ventricular Encefalomalácia pós-operatória Hipoplasia de corpo caloso	Distúrbio de linguagem	Normal
8	106	BS	GC	F-IV	Abóboda craniana	Hipoplasia de corpo caloso Polimicrogiria	Distúrbio de aprendizagem	Normal
9	141	MI	GC	F-I/F-II	Fronto-etmoidal	Cisto de aracnóide Dismorfismo ventricular Encefalomalácia pós-operatória Hipoplasia de corpo caloso Lipoma	Distúrbio de linguagem	Deficiente intelectual
10	21	BS	CC	F-I	Fronto-etmoidal	Agenesia de corpo caloso Dismorfismo ventricular Hidrocefalia extrema	Distúrbio de linguagem	Deficiente intelectual

BI = baixa inferior; BS = baixa superior; CC = colegial completo; Classe = classificação sócio-econômica das famílias: Esc = escolaridade dos pais; F-I = fator I, "Pais e Problemas Familiares"; F-II = fator II, "Pessimismo"; F-III = fator III, "Características da Criança"; F-IV = fator IV, "Incapacidade Física"; GC = ginásio completo; GI = ginásio incompleto; Idade meses = idade do paciente em meses na data da avaliação fonaudiológica e neuropsicológica; MI = média inferior; PC = primário completo; PI = primário incompleto; QRE-S Fator predominante = fator que predominou no Questionário de Recursos e Estresse Simplificado

5. DISCUSSÃO.

Encefalocelos anteriores são malformações congênitas raras, mais frequentes no sudeste asiático, tradicionalmente englobadas dentro do grupo dos defeitos do tubo neural (Suwanwela e Suwanwela 1972, Aung Thu e Hta Kyu 1984, Mahapatra et al 1994, Hoving e Vermeij-Keers 1997, Agthong e Wiwanitkit 2002, Acherman et al 2003, Padmanabhan 2006 e Arshad e Selvapragasam 2008).

O desenvolvimento do tubo neural é um processo de múltiplas etapas, de controle genético, modulado por fatores ambientais, envolvendo interações gênicas, ambientais e nutricionais (Padmanabhan 2006). A etiogênese das encefalocelos permanece imprecisa em função de sua complexidade (Rowland et al 2006 e Srinivas et al 2008). Há consenso ao afirmar sua origem multifatorial, com componente genético significativo interagindo com fatores de risco ambientais (Frey e Hauser 2003 e Padmanabhan 2006).

5.1. Aspectos socioeconômicos e escolaridade dos pais.

A situação socioeconômica e cultural familiar se mostra como fator relevante no processo de desenvolvimento neuropsicológico da criança, uma vez que se relaciona com o estado nutricional, com a qualidade e quantidade dos estímulos motivacionais oferecidos ao indivíduo. A desnutrição, sobretudo quando incide nas fases iniciais do desenvolvimento intra-uterino e no primeiro ano de vida pode influenciar de modo negativo o desenvolvimento intelectual e o processo de aprendizagem (Cravioto e DeLicardie 1973 e Rotta e Guardiola 1996). O processo de construção da linguagem é

também influenciado pelo contexto social no qual o indivíduo se insere (Caldana e Crenitte 2006). Fernandez et al (1989) enfatizaram a nítida relação existente entre o desempenho escolar e grau de escolaridade dos responsáveis pelas crianças.

Este estudo observou predomínio socioeconômico de classe baixa superior em 70% dos pacientes, fato que corrobora os resultados de Arshad e Selvapragasam (2008), onde a totalidade de seus 124 pacientes com encefalocelos fronto-etmoidais pertenciam à classe socioeconômica baixa. Estes autores creditam a este dado a dificuldade de várias famílias em prosseguir o seguimento médico, porém não propõem nenhuma justificativa frente a tal achado epidemiológico. As demais casuísticas publicadas com pacientes com encefalocelos anteriores citadas previamente não oferecem análise dos dados socioeconômicos dos familiares ou sobre a escolaridade dos pais.

Não se estabeleceu associação estatisticamente significativa neste trabalho entre a classe socioeconômica dos pacientes e as variáveis: diagnóstico neuropsicológico, diagnóstico de linguagem e qualidade de vida.

O nível de escolaridade dos pais também não se associou de modo estatisticamente significativo com as variáveis diagnóstico neuropsicológico, diagnóstico de linguagem ou qualidade de vida.

Ao analisarmos os achados socioeconômicos de estudos de outras anomalias craniofaciais, estudos com pacientes com síndrome de Apert realizados por Patton et al (1988) e Renier et al (1996) ressaltaram que os pacientes institucionalizados obtiveram desenvolvimento neuropsicológico inferior àquele de pacientes integrados à estrutura familiar. Em análise de 18 pacientes com diagnóstico de síndrome de Apert, Yacubian-

Fernandes et al (2005) observaram que a condição socioeconômica e o nível de instrução dos pais foram relevantes desenvolvimento cognitivo dos pacientes.

Em estudo de pacientes com síndrome de Crouzon, Yacubian-Fernandes et al (2007) não observaram correlação entre o QIT e nível socioeconômico em amostra de 11 pacientes.

5.1. Aspectos neurorradiológicos.

Neste estudo, o predomínio de encefalocelos fronto-etmoidais (70% de dez casos) entre as encefalocelos anteriores evidenciado pela tomografia computadorizada está de acordo com as maiores casuísticas publicadas sobre tais patologias até o presente, sendo estas as de Mahapatra et al em 1994 (86,6% de 30 casos), Mahapatra em 1997 (81,5% de 65 casos), Mahapatra e Suri em 2002 (82,6% de 92 casos) e Mahapatra e Agrawal em 2006 (80,5% de 103 casos).

A malformação encefálica mais comumente associada às encefalocelos anteriores diagnosticada por este estudo foi a de corpo caloso, evidenciada em 60% dos casos, com hipoplasia de corpo caloso presente em 50% dos pacientes e sua agenesia em 10% destes. Tal frequência está em consonância com os dados encontrados por Yokota et al (1986), Mahapatra e Suri (2002) e Mahapatra e Agrawal (2006), e enfatiza a necessidade de submeter todos os pacientes com diagnóstico de encefalocele anterior à avaliação do SNC por ressonância magnética. O corpo caloso se origina na linha média do pólo rostral do neuroeixo, adjacente ao sítio de fechamento do neuroporo anterior. Fechamento incompleto do neuroporo anterior influencia o desenvolvimento da lâmina terminalis e um defeito na placa comissural resulta no desenvolvimento

incompleto do corpo caloso (Yokota et al 1986), o que poderia explicar a associação desta malformação com encefaloceles anteriores, sobretudo com as basais.

Dismorfismo ventricular esteve presente em 40% da casuística, enquanto que hidrocefalia extrema em 10%. A presença de hidrocefalia é fator importante ao planejamento cirúrgico destes pacientes, sendo recomendado seu tratamento precedendo o da encefalocele a fim de se minimizar risco de fístula liquórica no período pós-operatório (Mahapatra e Suri 2002). Cisto de aracnóide foi observado em 30% dos casos e polimicrogiria em 20%, sendo que tais malformações, associadas às alterações ventriculares também compõem o espectro de malformações encefálicas associadas, como relatado por Yokota et al (1986), Mahapatra e Suri (2002), Martínez-Lage et al (1996) e Mahapatra e Agrawal (2006).

Nenhuma das malformações encefálicas associadas às encefaloceles anteriores diagnosticadas no presente estudo apresentou associação estatisticamente significativa nem com o diagnóstico neuropsicológico, nem com o de linguagem dos pacientes estudados.

Diante da presença de malformações encefálicas associadas às encefaloceles anteriores em 90% dos casos deste estudo, e considerando a necessidade de se precisar a localização da falha óssea, torna-se imprescindível a sistematização neurorradiológica de suas alterações cranianas e encefálicas para o planejamento adequado de sua correção cirúrgica craniofacial e de sua reabilitação multidisciplinar.

5.3. Aspectos neuropsicológicos e de linguagem.

Segundo definição preconizada pela American Speech-Language-Hearing Association (1982), linguagem é um sistema complexo e dinâmico de símbolos convencionais, utilizado de vários modos para comunicação e pensamento. Considera-se que a linguagem se insira no contexto histórico, social e cultural, sendo descrita, ao menos, através de cinco parâmetros: fonológico, morfológico, sintático, semântico e pragmático. O aprendizado da linguagem e seu uso são determinados pela interação de fatores biológicos, cognitivos, psicológicos, sociais e ambientais.

Sob a interpretação neurofisiológica, a atividade simbólica da linguagem se organiza na região temporoparietal do hemisfério esquerdo, estando o hemisfério cerebral direito envolvido em outros aspectos da linguagem, como metáfora, prosódia, humor e análise do discurso (Teles e Pegoraro-Krook 2006). A presença de alterações das funções cerebrais pode se relacionar com diversas alterações da linguagem, sendo que os lobos frontais podem estar envolvidos com disfunções na função receptiva da linguagem, na percepção auditiva, memória a curto prazo, praxias e processamento visual (Lamônica et al 2006).

Inteligência se refere à capacidade mental global, envolvendo habilidades para raciocinar, planejar, resolver problemas, pensar de modo abstrato, compreender idéias complexas e aprender por meio de experiências. Já comportamento adaptativo representa as habilidades conceituais, sociais e práticas que os indivíduos aprendem para desempenhar suas funções em suas vidas diárias (American Association on Intellectual and Developmental Disabilities 2008).

Desde 2008, a American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (anteriormente denominada American Association on Mental Retardation) recomenda que os termos “retardo mental” e “deficiência mental” sejam substituídos por deficiência intelectual, conceituado pela entidade como deficiência caracterizada por limitações tanto no funcionamento intelectual como no comportamento adaptativo, expressada em habilidades adaptativas práticas, sociais e conceituais, que se origina antes dos 18 anos de idade.

Ao compreendermos a inter-relação existente entre o desenvolvimento neuropsicológico e da linguagem exposta nos conceitos supracitados, podemos considerar que uma deficiência intelectual levaria a prejuízos no desenvolvimento da linguagem, com dificuldades na aquisição de conceitos verbais e na organização do pensamento lingüístico dentro de um conceito lógico, com conseqüências também para o processo de aprendizagem. De modo análogo, sendo a linguagem a expressão de processos mentais complexos, pode-se inferir que quanto maior a capacidade intelectual, maior a capacidade de compreender conceitos, elaborar frases e expressar-se (Lamônica et al 2006).

Neste estudo, a padronização do diagnóstico de linguagem em normal, distúrbio de linguagem e distúrbio de aprendizagem, assim como a padronização do diagnóstico neuropsicológico em normal e deficiente intelectual objetivou permitir a comparação entre pacientes pertencentes a faixas etárias distintas, sem que houvesse necessidade de efetuar conversões ou equivalências estatísticas entre os testes.

Quanto ao diagnóstico neuropsicológico da amostra estudada, todos os três pacientes com deficiência intelectual (30% do total) apresentaram distúrbio de linguagem, ao passo que entre os sete pacientes (70% do total) com diagnóstico

neuropsicológico normal, três mostraram distúrbio de aprendizagem, um com distúrbio de linguagem e três com diagnóstico de linguagem normal. Houve associação estatisticamente significativa entre o diagnóstico neuropsicológico e o de linguagem, o que reafirma o conceito de inter-relação existente entre estas variáveis.

Suwanwela et al (1971) e Suwanwela e Suwanwela (1972) observaram maior incidência de retardo mental em crianças com encefalocelos anteriores. Ao analisarem uma amostra de trinta pacientes com encefalocelo anterior, Mahapatra et al (1994) afirmaram não haver retardo mental evidente em nenhum paciente, embora as publicações citadas não tenham empregado nenhuma avaliação psicométrica formal. Mahapatra e Agrawal (2006), em sua casuística de 103 casos de encefalocelos anteriores num período de 32 anos, postularam que os pacientes usualmente têm desenvolvimento intelectual normal, porém não houve avaliação neuropsicológica formal.

Simpson et al (1984) realizaram avaliação das deficiências físicas e mentais em 20 casos de encefalocelos sincipitais, observando mobilidade, visão, personalidade e mentalidade, a última subdividida em “pacientes normais, retardados mas educáveis e não educáveis”. Seus resultados mostraram 60% com função normal ou ligeira deficiência (lentidão de aprendizado), 25% com retardo mental moderado, 10% sem diagnóstico definido e 5% com retardo mental grave.

Macfarlane et al (1995) estudaram o desenvolvimento de 22 pacientes com encefalocelos sincipitais e basais considerando sua capacidade funcional através de comprometimento mental, motor ou sensitivo. Descreveram então 59% pacientes com desenvolvimento normal, 18% com comprometimento leve e 23% severo.

Apesar do emprego de metodologia distinta e da falta de descrição mais detalhada das características neuropsicológicas e de linguagem dos pacientes nos estudos de Simpson et al (1984) e Macfarlane et al (1995), o presente estudo está em concordância com tais dados ao diagnosticar 70% dos casos com diagnóstico neuropsicológico normal face a 30% com deficiência intelectual.

Outras pesquisas se propuseram a analisar a inteligência de pacientes com encefalocelos, a despeito de sua localização, através da medida do QI, como os trabalhos de Lonton (1990) e de Martínez-Lage (1996). Ocorre que nas casuísticas destas publicações houve predomínio maciço de pacientes com encefalocelos occipitais, sem distinção dos resultados segundo a localização da encefalocele, deste modo, não são estudos passíveis de comparação com o presente.

Os pacientes com distúrbio de aprendizagem neste estudo (30%) obtiveram diagnóstico neuropsicológico normal, o que vai de acordo com o pressuposto que o comprometimento encontra-se em áreas específicas da cognição, levando a um desempenho escolar pobre (Rotta e Guardiola 1996). Considera-se que a maioria das crianças com distúrbio de aprendizagem apresente conhecimento prévio da linguagem oral o que torna tais distúrbios mais brandos e específicos do que os de linguagem (Caldana e Crenitte 2006). Recomenda-se, portanto, o acompanhamento sistemático de todos os pacientes com encefalocele anterior, mesmo sem diagnóstico de linguagem alterado, no intuito de atentar para o surgimento do distúrbio de aprendizagem.

Torna-se importante ressaltar que não houve associação estatisticamente significativa entre nenhuma das malformações encefálicas associadas às encefalocelos anteriores e os diagnósticos neuropsicológico e de linguagem.

Há de se considerar na interpretação dos resultados a pequena amostra deste estudo, vista a raridade das encefalocelos anteriores em nosso meio, sendo necessários estudos futuros multidisciplinares com maiores casuísticas.

5.4. Qualidade de vida.

De acordo com a OMS (The WHOQOL Group 1995), qualidade de vida é a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações. Na área da saúde, há duas tendências: a qualidade de vida como conceito genérico, enfatizada pelos estudos sociológicos, e a qualidade de vida relacionada à saúde, a qual também considera aspectos relacionados às enfermidades, às disfunções e às intervenções terapêuticas em saúde, incluindo domínios físico, psicológico e social (Belasco e Sesso 2006).

Entre a gama de questionários disponíveis para a avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde, a opção neste estudo pelo QRE-S (Friedrich et al 1983), detalhado no item 3.5 desta dissertação, se fundamentou no fato de este questionário ser aplicado aos pais ou cuidadores, possibilitando o seu emprego a pacientes de todas as idades, e ao fato de já haver sido utilizado em estudos de anomalias craniofaciais (Yacubian-Fernandes 2002 e Yacubian-Fernandes et al 2007).

A análise neste estudo das frequências de respostas do QRE-S observou presença do fator I (“Pais e problemas familiares”) e do fator II (“Pessimismo”) do QRE-S em 80% dos pacientes. O fator II foi fator predominante isolado em 60% dos casos, refletindo a área de maior estresse familiar, o que influencia na qualidade de vida

do paciente com encefalocele anterior e de seus familiares. A característica primordial deste fator é indicar pessimismo imediato e futuro dos pais ou cuidadores quanto às perspectivas da criança em atingir auto-suficiência (Friedrich et al 1983).

Não se verificou associação estatisticamente significativa entre as respostas obtidas nos QRE-S e as seguintes variáveis: malformações encefálicas associadas às encefaloceles anteriores, diagnósticos neuropsicológico, diagnóstico de linguagem, nível socioeconômico e escolaridade dos pais.

Outros instrumentos para a inferência da qualidade de vida de pacientes com encefalocele foram empregados. Bui et al (2007) propuseram analisar as condições de saúde física, emocional e cognitiva de 34 pacientes com encefalocele da abóbada craniana através do Hydrocephalus Outcome Questionnaire (questionário de resultados de hidrocéfalo) elaborado por Kulkarni et al (2004), justificando que a maioria dos pacientes com este tipo de encefalocele possui hidrocefalia. Mediante a disparidade das características da casuística e da metodologia, não é possível comparar seus resultados aos deste estudo.

Ao revermos os estudos de malformações craniofaciais congênitas, Pertschuk e Whitaker (1985, 1987, 1988) analisaram os aspectos psicossociais de crianças e adolescentes com malformações craniofaciais congênitas, considerando a importância da aparência física nestes aspectos. Os autores relataram que crianças com síndromes craniofaciais apresentaram níveis mais altos de ansiedade, eram mais introvertidas, com menor auto-estima, comportamento hiperativo, pior desempenho escolar e seus pais relataram mais experiências sociais negativas em relação aos filhos. A seguir, os autores reviram as mesmas variáveis nestes pacientes 12 a 18 meses após cirurgia craniofacial, comparando-as com grupo controle. Apenas a variável ansiedade apresentou melhora.

Tendências para uma mudança positiva foram observadas em relação à inibição e ao comportamento hiperativo. Não houve mudança frente ao comportamento social e outras variáveis.

Ao estudar 18 pacientes com síndrome de Apert, Yacubian-Fernandes (2002) observou na análise do QRE-S que os fatores I (“Pais e problemas familiares”) e III (“Características da criança”) se correlacionaram diretamente com o QI dos pacientes.

Em análise de 11 pacientes com síndrome de Crouzon, Yacubian-Fernandes et al (2007) evidenciaram predomínio do fator II (“Pessimismo”) do QRE-S, assim como o presente estudo.

CONCLUSÕES

6. CONCLUSÕES.

O presente estudo permitiu concluir que:

- ❑ A tomografia computadorizada determinou as alterações cranianas dos pacientes com encefalocele anterior, possibilitando classificá-la em: encefalocele fronto-etmoidal (70% casos), da abóbada craniana (20%) ou basal (10%). A ressonância magnética permitiu sistematizar as alterações encefálicas presentes nestes pacientes, sendo estas: hipoplasia (50%) e agenesia (10%) de corpo caloso, dismorfismo ventricular (30%), encefalomalácia pós-cirúrgica (30%), cisto de aracnóide (30%), polimicrogiria (20%), lipoma (10%) e hidrocefalia (10%).
- ❑ A avaliação do desenvolvimento neuropsicológico dos pacientes evidenciou deficiência intelectual em 30% dos pacientes, enquanto que a avaliação de linguagem revelou distúrbio de linguagem em 40% e distúrbio de aprendizagem em 30% deles.
- ❑ Houve associação estatisticamente significativa entre o diagnóstico neuropsicológico e o diagnóstico de linguagem dos pacientes com encefalocele anterior. A classe socioeconômica, o nível educacional dos pais e as alterações encefálicas dos pacientes não se associaram com o diagnóstico neuropsicológico, nem com o diagnóstico de linguagem.
- ❑ Na análise da qualidade de vida dos pacientes com encefalocele anterior observou-se predomínio isolado do fator II do QRE-S (“Pessimismo”) e não houve associação entre classe socioeconômica, nível educacional dos pais, alterações encefálicas, diagnóstico neuropsicológico ou diagnóstico de linguagem com a qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

7. REFERÊNCIAS.

Acherman DS, Bosman DK, Van der Horst CMAM. Sphenoethmoidal encephalocele: a case report. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40(3): 329-33.

Agresti A. *Categorical data analysis*. 2nd ed. New York: Wiley-Interscience; 2002.

Agthong S, Wiwanitkit V. Encephalomeningocele cases over 10 years in Thailand: a case series. *BMC Neurol* [online] 2002 Maio 13 [consultado em 13 jan 2008]; 2: [5 telas]. Disponível: URL: <http://www.biomedcentral.com/1471-2377/2/3>.

American Association on Intellectual and Developmental Disabilities. Intellectual disability [online] 2008 Jan 4 [consultado em 22 jun 2008]; [6 telas]. Disponível: URL: http://www.aamr.org/Policies/faq_intellectual_disability.shtml

American Speech-Language-Hearing Association. Definitions of communication disorders and variations [online] 1993 [consultado em 10 dez 2007]; [4 telas]. Disponível: URL: <http://www.asha.org/docs/pdf/RP1993-00208.pdf>.

American Speech-Language-Hearing Association. Language [online] 1982 [consultado em 10 dez 2007]; [2 telas]. Disponível: URL: <http://www.asha.org/docs/pdf/RP1982-00125.pdf>.

American Speech-Language-Hearing Association. Learning disabilities: issues on definition [online] 1991 [consultado em 10 dez 2007]; [5 telas]. Disponível: URL: <http://www.asha.org/docs/pdf/RP1991-00209.pdf>

Arshad AR, Selvapragasam T. Frontoethmoidal encephalocele: treatment and outcome. *J Craniofac Surg* 2008; 19(1):175-83.

Aung Thu, Hta Kyu. Epidemiology of frontoethmoidal encephalomeningocele in Burma. *J Epidemiol Community Health* 1984; 38(2): 89-98.

Ballantyne JW (1904) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22 (Suppl 22): 51-64.

Bannister CM, Russell SA, Rimmer S, Thorne JA, Hellings S. Can prognostic indicators be identified in a fetus with an encephalocele? *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10 (Suppl 1): 20-3.

Barreto E, Barbosa J, Telles C. Classificação anatômica das encefaloceles anteriores. *Arq Neuropsiquiatr* 1993; 51(1):107-11.

Belasco AGS, Sesso RCC. Qualidade de vida: princípios, foco de estudo e intervenções. In: Diniz DP, Schor N. *Guia de qualidade de vida*. Barueri: Manole; 2006. p. 1-10.

Berry RJ, Li Z, Erickson JD, Li S, Moore CA, Wang H, et al. Prevention of neural-tube defects with folic acid in China. China-U.S. Collaborative Project for Neural Tube Defect Prevention. *N Engl J Med* 1999; 341(20): 1485-90.

Bhagwati S, Mahapatra A. Encephaloceles and anomalies of the scalp. In: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker ML. *Pediatric neurosurgery*. London: Churchill Livingstone; 1999. p.101-20.

Binaghi S, Gudinchet F, Rilliet B. Three-dimensional spiral CT of craniofacial malformations in children. *Pediatr Radiol* 2000; 30(12): 856-60.

Bleier B, Govindaraj S, Palmer JN. State of the art cerebrospinal fluid leak and encephalocele repair. *Oper Tech Otolaryngol* 2006; 17:49-57.

Bogossian MADS, Santos MJ. *Manual do examinador: teste Illinois de habilidades psicolingüísticas*. Rio de Janeiro: EMPSI; 1977.

Boseley ME, Tami TA. Endoscopic management of anterior skull base encephaloceles. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113(1): 30-3.

Botto LD, Lisi A, Robert-Gnansia E, Erickson JD, Vollset ST, Mastroiacovo P et al. International retrospective cohort study of neural tube defects in relation to folic acid recommendations: are the recommendations working? *BMJ* 2005; 330(7491): 571-3.

Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural-tube defects. *N Engl J Med* 1999; 341(20):1509-19.

Bui JC, Tubbs RS, Shannon CN, Acakpo-Satchivi L, Wellons III JC, Blount JP, et al. Institutional experience with cranial vault encephaloceles. *J Neurosurg* 2007 (1 Suppl); 107: 22-5.

Caldana ML, Crenitte PAP. Aquisição e desenvolvimento da leitura e escrita. In: Genaro KF, Lamônica DAC. *O processo de comunicação: contribuição para a formação de professores na inclusão de indivíduos com necessidades educacionais especiais*. São José dos Campos: Pulso; 2006. p. 109–25.

Capovilla FC, Capovilla AGS. Desenvolvimento lingüístico na criança dos dois aos seis anos: tradução e estandardização do Peabody Picture Vocabulary Test de Dunn & Dunn e da language development survey de Rescorla. *Ciênc Cogn Teor Pesqui Aplic* 1997; 1(1): 353-80.

Capovilla FC, Nunes LROP, Nogueira D, Nunes D, Araújo I, Bernat AB, et al. Análise da validade concorrente do Teste de Vocabulário por Imagens Peabody por comparação com o desempenho escolar de pré-escola a 8ª série: amostra fluminense. *Ciênc Cogn Teor Pesqui Aplic* 1997; 1(2): 533-60.

Caviness Junior VS, Evrard P. Occipital encephaloceles: a pathological and anatomic analysis. *Acta Neuropathol* 1975; 32(3): 245-55.

Chapman PH, Swearingen B, Caviness VS. Subtorcular occipital encephaloceles: anatomic considerations relevant to operative management. *J Neurosurg* 1989; 71(3): 375-81.

Chen CS, David D, Hanieh A. Morning glory syndrome and basal encephalocele. *Childs Nerv Syst* 2004; 20(2): 87-90.

Cohen Junior MM, Lemire RJ. Syndromes with cephaloceles. *Teratology* 1982; 25(2): 161-72.

Cohen Jr MM, Rollnick BR, Kaye CI. Oculoauriculovertebral spectrum: an updated critique. *Cleft Palate J* 1989; 26(4): 276-86.

Cravioto J, DeLicardie ER. Nutrition and behavior and learning. *World Rev Nutr Diet* 1973; 16:80-96.

Cumston CG (1905) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22 (Suppl 22): 51-64.

David DJ. Cephaloceles: classification, pathology and management: a review. *J Craniofac Surg* 1993; 4(4): 192-202.

Davis H, Silverman SR. Auditory test hearing aids. In: Davis H, Silverman SR. Hearing and deafness. New York: Holt, Rinehart, Winston; 1970.

De Renzi E, Vignolo LA. The token test: a sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics. *Brain* 1962; 85:665-78.

De Wals P, Tairou F, Van Allen MI, Uh SH, Lowry RB, Sibbald B, et al. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. *N Engl J Med* 2007; 357(2): 135-42.

Di Simoni F. *The Token test for children*. Boston: Teaching Resources Corporation; 1978.

Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22 (Suppl 22): 51-64.

Fernandez LL, Guardiola A, Rotta NT. Avaliação neurológica evolutiva e das funções corticais numa amostra de crianças da primeira série. *Arq Neuropsiquiatr* 1989; 47(3): 295-302.

Forestus P (1590) apud Ballantyne JW (1904).

Frey L, Hauser WA. Epidemiology of neural tube defects. *Epilepsia* 2003; 44(Suppl 3):4-13.

Friedrich WN, Greenberg MT, Crnic K. A short-form of the questionnaire on resources and stress. *Am J Ment Defic* 1983; 88(1): 41-8.

Gesell A, Amatruda CS. *Diagnóstico do desenvolvimento, avaliação e tratamento do desenvolvimento neuropsicológico no lactente e na criança pequena: o normal e o patológico*. 3a. ed. Rio de Janeiro: Atheneu; 1987.

Graciano MIG, Lehfeld NAS, Neves Filho A. Critérios de avaliação para classificação sócio-econômica: elementos de atualização II. *Serv Social Realid* 1999; 8(1): 109-28.

Guedes APS, Ventura DP. Medidas de imitância acústica. In: Mor R. *Avaliação auditiva básica*. São José dos Campos: Pulso Editorial; 2003. p. 25-34.

Guthkelch AN. Occipital cranium bifidum. *Arch Dis Child* 1970; 45(239): 104-9.

Habal MB. Craniofacial correction of occipital encephalocele. *J Craniofac Surg* 1993; 4(4): 215-22.

Hedlund G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol* 2006; 36(7): 647-62.

Hemmy DC, David DJ. Skeletal morphology of anterior encephaloceles defined through the use of three-dimensional reconstruction of computed tomography. *Pediatr Neurosci* 1985/1986; 12(1): 18-22.

Hernández-Díaz S, Werler MM, Walker AM, Mitchell AA. Neural tube defects in relation to use of folic acid antagonists during pregnancy. *Am J Epidemiol* 2001; 153(10): 961-8.

Hewett P (1871) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22 (Suppl 22): 51-64.

Hoving EW. Nasal encephaloceles. *Childs Nerv Syst* 2000; 16(10/11): 702-6.

Hoving EW. Separation of neural and surface ectoderm in relation to the pathogenesis of encephaloceles. *Z Kinderchir* 1990; 45 (Suppl 1): 40.

Hoving EW, Vermeij-Keers C. Frontoethmoidal encephaloceles, a study of their pathogenesis. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27(5): 246-56.

Joy HM, Barker CS, Small JH, Armitage M. Trans-sphenoidal encephalocele in association with Dandy-Walker complex and cardiovascular anomalies. *Neuroradiology* 2001; 43(1): 45-8.

Kirk SA, McCarthy JJ. The Illinois test of psycholinguistic abilities: an approach to differential diagnosis. *Am J Ment Defic* 1961; 66: 399-412.

Kulkarni AV, Rabin D, Drake JM. An instrument to measure health status in children with hydrocephalus: the hydrocephalus outcome questionnaire. *J Neurosurg* 2004; 101(2 Suppl): 134-40.

Lamônica DAC, De Vitto LPM, Gejão MG. Introdução ao estudo do sistema nervoso e alteração do desenvolvimento que cursam com deficiência mental, deficiência física e transtornos invasivos do desenvolvimento. In: Genaro KF, Lamônica DAC. *O processo de comunicação: contribuição para a formação de professores na inclusão de indivíduos com necessidades educacionais especiais*. São José dos Campos: Pulso; 2006. p. 23–43.

Lewin ML. Sphenothmoidal cephalocele with cleft palate. Transpalatal vs transcranial repair, report of two cases. *J Neurosurg* 1983; 58(6): 924-31.

Lonton AP. The characteristics of patients with encephaloceles. *Z Kinderchir* 1990; 45 (Suppl 1):18-9.

Lyon W (1843) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22(Suppl 22): 51-64.

McComb JG. Encephaloceles. In: Youmans Jr, editor. *Neurological surgery*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p.829-42.

Macfarlane R, Rutka JT, Armstrong D, Phillips J, Posnick J, Forte V, et al. Encephaloceles of the anterior cranial fossa. *Pediatr Neurosurg* 1995; 23(3): 148-58.

Mahapatra AK. Anterior encephaloceles. *Indian J Pediatr* 1997; 64(5): 699-704.

Mahapatra AK. Frontoethmoidal encephalocele. In: Samii M, editor. *Skull base anatomy, radiology and management*. Basel: S Karger; 1994. p.220-3.

Mahapatra AK, Agrawal D. Anterior encephaloceles: a series of 103 cases over 32 years. *J Clin Neurosci* 2006; 13(5): 536-9.

Mahapatra AK, Dev EJ, Krishnan A, Sharma RR. Craniofacial surgery for leaking encephalocele in a newborn baby. *Childs Nerv Syst* 2001; 17(10): 626-8.

Mahapatra AK, Suri A. Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36(3): 113-8.

Mahapatra AK, Tandon PN, Dhawan IK, Khazanchi, RK. Anterior encephaloceles: a report of 30 cases. *Childs Nerv Syst* 1994; 10(8): 501-4.

Martínez-Lage JF, Poza M, Sola J, Soler CL, Montalvo CG, Domingo R, et al. The child with a cephalocele: etiology, neuroimaging, and outcome. *Childs Nerv Syst* 1996; 12(9): 540-50.

Mealey Junior J, Dzenitis AJ, Hockey AA. The prognosis of encephaloceles. *J Neurosurg* 1970; 32(2): 209-18.

Padmanabhan R. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. *Congenit Anom* 2006; 46(2): 55-67.

Patterson A (1877) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22(Suppl 22): 51-64.

Patton MA, Goodship J, Hayward R, Lansdown R. Intellectual development in Apert syndrome: a long term follow-up of 29 patients. *J Med Genet* 1988; 25(3): 164–7.

Pérez C. *Evaluación del lenguaje oral en la etapa 0 – 6 años*. Madrid: Siglo Veintiuno; 1995.

Perroni MC. *O desenvolvimento do discurso narrativo*. Campinas: Martins Fontes; 1992.

Pertschuk MJ, Whitaker LA. Psychosocial adjustment and craniofacial malformations in childhood. *Plast Reconstr Surg* 1985;75(2): 177-84.

Pertschuk MJ, Whitaker LA. Psychosocial considerations in craniofacial deformity. *Clin Plast Surg* 1987;14(1): 163-8.

Pertschuk MJ, Whitaker LA. Psychosocial outcome of craniofacial surgery in children. *Plast Reconstr Surg* 1988;82(5): 741-6.

Pinzer T, Lauer G, Gollogly J, Schackert G. A complex therapy for treatment of frontoethmoidal meningoencephalocele in a developing third world country: neurosurgical aspects. *J Neurosurg* 2006; 104(5 Suppl):326-31.

Potter EL (1961) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22(Suppl 22): 51-64.

Raven JC. *Test de matrizes progresivas*: manual. Buenos Aires: Paidós; 1950.

Raven JC, Raven J, Court JH. *Matrizes progressivas coloridas*: manual. São Paulo: Casa do Psicólogo; 1988.

Renier D, Arnaud E, Cinalli G, Sebag G, Zerah M, Marchac D. Prognosis for mental function in Apert's syndrome. *J Neurosurg* 1996; 85(1): 66-72.

Rojvachiranonda N, David DJ, Moore, MH, Cole J. Frontoethmoidal encephalomeningocele: new morphological findings and a new classification. *J Craniofac Surg*; 14(6): 847-58.

Ronnenberg AG, Goldman MB, Aitken IW, Xu X. Anemia and deficiencies of folate and vitamin B-6 are common and vary with season in Chinese women of childbearing age. *J Nutr* 2000; 130(11):2703-10.

Rotta NT, Guardiola A. Distúrbios de aprendizagem. In: Diamant A, Cypel S. *Neurologia infantil*. São Paulo: Atheneu; 1996. p. 1062-74.

Saint-Hillaire G (1827) *apud* Acherman DS, Bosman DK, Van der Horst CMAM. Sphenoethmoidal encephalocele: a case report. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40(3): 329-33.

Savini C (1915) *apud* Emery JL, Kalhan SC. The pathology of exencephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1970; 22(Suppl 22): 51-64.

Schütt SM, Kehler U, Gliemroth J, Petersen D, Sperner J. Frontoethmoidal encephalocele with ocular leakage of cerebrospinal fluid: case report. *J Neurosurg* 2004; 101(2 Suppl): 218-21.

Seshadri S. Prevalence of micronutrient deficiency particularly of iron, zinc and folic acid in pregnant women in South East Asia. *Br J Nutr* 2001; 85(Suppl 2): 87-92.

Shepard TH, Brent RL, Friedman JM, Jones KL, Miller RK, Moore CA, et al. Update on new developments in the study of human teratogens. *Teratology* 2002; 65(4): 153-61.

Simpson DA, David DJ, White J. Cephaloceles: treatment, outcome, and antenatal diagnosis. *Neurosurgery* 1984; 15(1): 14-21.

Smith MT, Huntington HW. Inverse cerebellum and occipital encephalocele: a dorsal fusion defect uniting the Arnold-Chiari and Dandy-Walker spectrum. *Neurology* 1977; 27(3): 246-51.

Smithells RW, Nevin NC, Seller MJ, Sheppard S, Harris R, Read AP, et al. Further experience of vitamin supplementation for prevention of neural tube defect recurrences. *Lancet* 1983; 1(8332): 1027-31.

Smithells RW, Sheppard S, Schorah CJ. Vitamin deficiencies and neural tube defects. *Arch Dis Child* 1976; 51(12): 944-50.

Smithells RW, Sheppard S, Schorah CJ, Seller MJ, Nevin NC, Harris R, et al. Possible prevention of neural-tube defects by periconceptional vitamin supplementation. *Lancet* 1980; 1(8164): 339-40.

Stein LM. *TDE - teste de desempenho escolar: manual para aplicação e interpretação*. São Paulo: Casa do Psicólogo; 1994.

Suwanwela C. Geographical distribution of fronto-ethmoidal encephalomeningocele. *Br J Prev Soc Med* 1972; 26(3): 193-8.

Suwanwela C, Sukabote C, Suwanwela N. Frontoethmoidal encephalomeningocele. *Surgery* 1971; 69(4): 617-25.

Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningocele. *J Neurosurg* 1972; 36(2): 201-11.

Teles LCS, Pegoraro-Krook MI. Introdução à comunicação humana. In: Genaro KF, Lamônica DAC. *O processo de comunicação: contribuição para a formação de professores na inclusão de indivíduos com necessidades educacionais especiais*. São José dos Campos: Pulso; 2006. p. 15–22.

Terman L, Merrill MA. *Medida de la inteligencia*. Madrid: Espasa Calpe; 1979.

The WHOQOL Group. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med* 1995; 41(10): 1403-9.

Ventura DP, Guedes APS. Avaliação auditiva: testes básicos. In: Mor R. *Avaliação auditiva básica*. São José dos Campos: Pulso; 2003. p. 15-24.

Wechsler D. *Test de inteligencia para niños WISC-III*: manual. 3a ed. Buenos Aires: Paidós; 1994.

Wiswell TE, Tuttle DJ, Northam RS, Simonds GR. Major congenital neurologic malformations: a 17-year survey. *Am J Dis Child* 1990; 144(1): 61-7.

Woodworth BA, Bolger WE, Schlosser RJ. Nasal cerebrospinal fluid leaks and encephaloceles. *Oper Tech Otolaryngol* 2006; 17: 49-57.

World Health Organization. *The ICD-10 classification of mental and behavioural disorders: clinical descriptors and diagnostic guidelines*. Geneva: World Health Organization; 1992.

Yacubian-Fernandes A. *Síndrome de Apert: correlação entre as alterações cranianas e encefálicas, avaliação neuropsicológica e momento cirúrgico* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2002.

Yacubian-Fernandes A, Palhares A, Giglio A, Gabarra RC, Zanini S, Portela L, et al. Apert syndrome: factors involved in the cognitive development. *Arq Neuropsiquiatr* 2005; 63(5):963-68.

Yacubian-Fernandes A, Ducati LG, Silva MV, Abramides DVM, Perosa GB, Palhares A, et al. Síndrome de Crouzon: fatores envolvidos no desenvolvimento neuropsicológico e na qualidade de vida. *Arq Neuropsiquiatr* 2007; 65(2-B): 467-71.

Yavas M, Hermadorema CLM, Lamprecht RR. *Avaliação fonológica da criança: reeducação e terapia*. Porto Alegre: Artes Médicas; 1992.

Yokota A, Matsukado Y, Fuwa I, Moroki K, Nagahiro S. Anterior basal encephalocele of the neonatal and infantile period. *Neurosurgery* 1986; 19(3): 468-78.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

8. BIBLIOGRAFIA CONSULTADA.

Grigoli AAG. *Metodologia do trabalho científico e recursos informacionais na área da saúde*. São Paulo: Editora Santos; 2008.

Grigolli AAG, Giacheti DA. *Guia de orientação para elaboração de dissertação e tese: Programa de Pós-Graduação HRAC/USP*. 4.ed.rev.atual. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, 2004.

Houaiss A. *Dicionário Houaiss da língua portuguesa*. Rio de Janeiro: Objetiva; 2001.

Anexo 1 – Data de realização dos exames e avaliações

Caso	Iniciais	Nascimento	S. Social	NP/F	RM	TC
1	ACPR	18/07/2006	04/09/2006	15/03/2007	23/02/2007	06/10/2006
2	AJRM	26/07/2000	24/03/2006	06/12/2007	07/12/2007	08/08/2000
3	AJSF	24/11/2005	09/10/2006	17/05/2007	20/10/2006	23/09/2006
4	ACA	05/01/2005	03/07/2006	31/01/2007	20/01/2005	04/07/2006
5	CFSS	24/07/1991	22/07/2003	16/02/2007	15/02/2007	28/09/1995
6	CGS	08/02/1993	02/10/2006	27/03/2007	10/04/2007	09/08/2006
7	CMS	18/01/1996	14/06/2004	25/05/2007	25/05/2007	22/07/2006
8	FRV	12/03/1998	18/02/2002	31/01/2007	17/05/2005	25/03/1999
9	GA	20/05/1995	18/02/2002	26/02/2007	07/02/2000	19/06/1996
10	RMSM	01/06/2005	12/03/2007	12/03/2007	13/03/2007	13/03/2007

Iniciais = letras iniciais dos nomes dos pacientes; Nascimento = Data de nascimento dos pacientes; NP/F = data da avaliação neuropsicológica e fonoaudiológica; RM = data de realização da ressonância magnética; S. Social: data de avaliação do serviço social; TC = data de realização da tomografia computadorizada

Anexo 2 - Aprovação do projeto de pesquisa junto ao Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC/USP.

Ofício nº 287/2006-SVAPEPE-CEP

Bauru, 31 de outubro de 2006.

Prezado(a) Senhor(a)

O projeto de pesquisa encaminhado a este Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, denominado "*Avaliação multidisciplinar de pacientes com encefalocele anterior - análise das alterações cranianas, encefálicas, neuropsicológicas e de linguagem.*", de autoria de **MATEUS VIOLIN DA SILVA** desenvolvido sob sua orientação, foi enviado ao relator para avaliação.

Na reunião de **25/10/2006** o parecer do relator, **aprovando o projeto**, foi aceito pelo Comitê, considerando que não existem infrações éticas pendentes para início da pesquisa. Solicitamos a V.Sª a gentileza de comunicar o parecer ao pesquisador e anexar o presente ofício ao projeto, pois o mesmo será necessário para futura publicação do trabalho.

O pesquisador fica responsável pela entrega no Serviço de Apoio ao Ensino, Pesquisa e Extensão dos relatórios semestrais, bem como comunicar ao CEP todas as alterações que possam ocorrer no projeto.

Informamos que após o recebimento do trabalho concluído, este Comitê enviará o parecer final para publicação.

Atenciosamente

A handwritten signature in blue ink, appearing to read "Alceu Trindade Junior", is written over a horizontal line.

PROF. DR. ALCEU SERGIO TRINDADE JUNIOR

Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP

Ilmo(a) Sr(a)

Dr. Adriano Yacubian Fernandes

Departamento de Fonoaudiologia - FOB/USP

Rua Silvio Marchione, 3-20 Bauru SP Brasil
Caixa Postal 1501 CEP 17.012-900
Tel. 55 14 3235 8421 Fax: 55 14 3234 7818
E-mail: anag@usp.br

Anexo 3 - Termo de consentimento livre e esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais, o Sr. (a)

_____, portador da cédula de identidade _____,
responsável pelo _____ paciente
* _____, após

leitura minuciosa deste documento, 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, firma seu **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO** concordando em participar da pesquisa: **Avaliação multidisciplinar de pacientes com encefalocele anterior - análise das alterações cranianas, encefálicas, neuropsicológicas e de linguagem**, realizada por: Mateus Violin da Silva, CRM-SP 93.515, sob orientação do Dr Adriano Yacubian Fernandes, CRM-SP 72.480, que tem como objetivo caracterizar a população de pacientes portadores de encefaloceles anteriores, analisando fatores relacionados com suas alterações cranianas e encefálicas, seu desenvolvimento neuropsicológico, sua linguagem e com a qualidade de vida destes pacientes e de suas famílias. O paciente será submetido a exame de tomografia computadorizada e de ressonância magnética de crânio em clínica radiológica especializada (Centro de Diagnóstico por Imagem, sito à rua Monsenhor Claro, 7-60, Bauru, SP) possuindo estes exames duração total aproximada de 40 minutos. O exame de tomografia é baseado em aplicação de raios-X, mas numa dose tal que para um único exame não apresenta qualquer risco adicional para o paciente. O uso de contraste iodado para o estudo tomográfico não será realizado. O estudo de ressonância poderá incluir o uso de contraste paramagnético endovenoso, que apresenta mínimos efeitos tóxicos conforme relatado na literatura médica e praticamente não apresenta risco ou reações alérgicas. Ressalto que o exame de ressonância magnética não é baseado no uso de raios-X, e sim no princípio de magnetismo e radiofrequência, o que não apresenta, segundo a literatura médica, risco para o paciente. Caso seja necessário, será utilizada anestesia, a fim de se evitar artefatos de movimento. Esta anestesia tem os mesmos riscos de um procedimento anestésico comum, que são conhecidos e não contra-indicam o procedimento. O paciente também será submetido a questionários de avaliação neuropsicológica e de linguagem, realizados nesta instituição por profissionais do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais. O paciente se beneficiará com melhor estudo e compreensão de sua patologia, o que poderá beneficiar os demais portadores desta mesma malformação em seu tratamento.

continua

Anexo 3 - Continuação

“Caso o sujeito da pesquisa queira apresentar reclamações em relação a sua participação na pesquisa, poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HRAC-USP, pelo endereço Rua Sílvio Marchione, 3-20 na Unidade de Ensino e Pesquisa ou pelo telefone (14) 3235-8421”.

Fica claro que o sujeito da pesquisa ou seu representante legal, pode a qualquer momento retirar seu **CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO** e deixar de participar desta pesquisa e ciente de que todas as informações prestadas tornaram-se confidenciais e guardadas por força de sigilo profissional (Art. 102 do Código de Ética Médica de 1988).

Por estarem de acordo assinam o presente termo.

Bauru-SP, _____ de _____ de _____.

Assinatura do Sujeito da Pesquisa
Responsável
ou responsável

Assinatura do Pesquisador

*** A SER PREENCHIDO, SE O SUJEITO DA PESQUISA NÃO FOR O PACIENTE.**

continua

Anexo 3 - Continuação

Nome do Pesquisador Responsável: Mateus Violin da Silva

Endereço do Pesquisador Responsável (Rua, Nº): R Joaquim da Silva Martha, 23-24

Cidade: Bauru Estado: SP CEP: 17012-225

Telefone: (14) 3214-1514 E-mail: mateusviolin@uol.com.br

Endereço Institucional (Rua, Nº): Rua Sílvio Marchione, 3-20

Cidade: Bauru Estado: SP CEP: 17012-900

Telefone: (14) 3235-8000 Ramal: 8125

Anexo 4 - Termo de concordância

TERMO DE CONCORDÂNCIA

Eu, _____
 _____, (pai, mãe, tutor, guardião ou o próprio paciente, se maior de 21 anos) (RG-HRAC
 n.º _____) responsável pelo paciente _____
 _____ (RG-HRAC
 n.º _____), autorizo o Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais a
 divulgar dados clínicos e resultados de exames complementares de diagnóstico e
 terapia, resultados de análises de material biológico armazenado ou estocado,
 fotografias, radiografias, tomografias computadorizadas, ressonâncias magnéticas e
 exames similares de imagem, gravações de som e imagem, referentes ao meu (seu)
 processo de reabilitação, quer anteriores ou posteriores à data desta autorização, para
 fins exclusivamente científico-didáticos, sem identificação nominal.

Fui também orientado quanto à existência do Termo de Consentimento Livre e
 Esclarecido, já aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do
 Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais para fins de participação na
 pesquisa intitulada: “Avaliação multidisciplinar de pacientes com encefalocele anterior -
 análise das alterações cranianas, encefálicas, neuropsicológicas e de linguagem”,
 realizada por: Mateus Violin da Silva, CRM-SP 93.515, sob orientação do Dr Adriano
 Yacubian Fernandes, CRM-SP 72.480, que tem como objetivo caracterizar a população
 de pacientes portadores de encefaloceles anteriores, analisando fatores relacionados com
 suas alterações cranianas e encefálicas, seu desenvolvimento neuropsicológico, sua
 linguagem e com a qualidade de vida destes pacientes e de suas famílias.

Fui informado, ainda, que minha recusa em autorizar qualquer dos
 procedimentos acima não interferirá no tratamento oferecido pelo HRAC.

continua

Anexo 4 - Continuação

Por estarem de acordo assinam o presente termo.

Bauru, ____/____/____

Assinatura do Sujeito da Pesquisa
ou responsável

Assinatura do Pesquisador
Responsável

Nome do Pesquisador Responsável: Mateus Violin da Silva
Endereço do Pesquisador Responsável: Rua Joaquim da Silva Martha, 23-24
Cidade: Bauru Estado: SP CEP: 17012-225
Telefone: (14) 3214-1514 E-mail: mateusviolin@uol.com.br
Endereço Institucional: Rua Sílvio Marchione, 3-20
Cidade: Bauru Estado: SP CEP: 17012-900
Telefone: (14) 3235-8000 Ramal: 812

Anexo 5 – Ficha para avaliação socioeconômica e de escolaridade dos pais

FICHA DO SERVIÇO SOCIAL

I - INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA

01 - CLASSIFICAÇÃO SÓCIO-ECONÔMICA: _____ TOTAL PONTOS: ☐☐

() N/C	() F - BI	() E - BS	() D - MI	() C - M	() B - MS	() A - AL
-	00 ' 20	20 ' 30	30 ' 40	40 ' 47	47 ' 54	54 ' 57

OBS.: Alteração da Tabela () SIM () NÃO

Esp.:.....

02 - Situação econômica da família..... ☐☐☐☐ salários mínimos

PONTOS	Renda bruta mensal	Especificação
21 ()	acima de 100 SM	
18 ()	60 ' 100 SM	
14 ()	30 ' 60 SM	
12 ()	15 ' 30 SM	
9 ()	09 ' 15 SM	
5 ()	04 ' 09 SM	
3 ()	02 ' 04 SM	
2 ()	½ ' 02 SM	
1 ()	0 ' ½ SM	

Tipo de rendimento:

() salário () retirada pró-labore () rendimento financeiro () alugueis () honorários
() aposentadoria () pensionista () outros. Especificar:03 - Número de membros residentes da família / Especificação ☐☐ pessoas

PONTOS	Especificação/Relações (religião)
6 ()	até 2
4 ()	2 ' 4
3 ()	4 ' 6
2 ()	6 ' 8
1 ()	acima de 8

04 - Escolaridade Maior nível educacional / responsável * ☐☐

PONTOS *	Nível educacional	Especificação/Vínculo/Relações
7 ()	1-Superior	
5 ()	2-Superior incompleto / 3- colegial completo	
4 ()	4-colegial incompleto / 5- ginásio completo	
3 ()	6- ginásio incompleto / 7- primário completo	
2 ()	8- primário incompleto	
1 ()	9- sem escolaridade / alfabetizado	
0 ()	10- sem escolaridade / analfabeto	
N ()	11- sem idade escolar	

05 - Habitação / Situação..... ☐06 - Habitação / Condição..... ☐

Situação/PONTOS					Condição/Acomodações	
1-Prec.	2-Ins.	3-Reg.	4- Boa	5-Ótima	()	1 Própria
6	7	8	9	10	()	2 Financiada
5	6	7	8	9	()	3 Alugada
4	5	6	7	8	()	4 Cedida
2	3	4	5	6	()	5 Outras. Espec.
0	0	0	1	2	()	

Obs.: Número de Cômodos..... ☐☐ cômodos

continua

Anexo 5 - Continuação

07 - Tipo: ☐

() 1- tijolos () 2- madeira () 3- tijolos e madeira () 4- outros.

Espec:

08 - Zona (localização)..... ☐

() 1- Rural () 2- Urbana () 3- Suburbana

() 1-água encanada () 2- mina ☐ () 1-esgoto () 2- fossa ☐ () 1-luz elétrica () 2-lamparina ☐

09 - Infra-estrutura:

10 - Nível Ocupacional

() 1 - Ativo () 2 - Aposentado () 3 - Pensionista () 4 - Desempregado

☐Ocupação - Maior nível ocupacional / responsável..... ☐ ☐

PONTOS	Especificação/Vínculo/Relações
13 () 1- Empresários	
11 () 2- Trabalhadores da alta administração	
10 () 3- Profissionais liberais autônomos	
9 () 4- Trabalhadores assalariados administ., técnico e científicos	
7 () 5- Trabalhadores assalariados	
6- Trabalhadores por conta própria/autônomos:	
7 () Com empregado	
6 () 7- Sem empregado	
8- Pequenos produtores rurais:	
5 () Com empregado	
3 () 9- Sem empregado	
10-Empregados Domésticos:	
3 () Urbano	
2 () 11- Rural	
1 () 12- Trabalhadores rurais assalariados, volantes e assemelhados	

11 - Setor:

..... ☐

() 1 - Primário (recursos da natureza) () 2 - Secundário (atividades industriais)

() 3 - Terciário (comércio e prestação de serviços)

OBS: () 1 - Público () 2 - Privado ☐

II - Recursos para Reabilitação

Cidade / Estado (trajeto) Hs ou Km:

Recursos para retornos (próprio, C.A., A.T.F.D., Coordenadores, Associações)

Prazo para comunicação de retorno:

Periodicidade dos retornos:

Recursos para tratamento local (odonto, fono, etc.)

Expectativas:

Problemas de saúde ou deficiências:

III - Parecer/Intervenção do Serviço Social:

Data: ____/____/____

ASSISTENTE SOCIAL: _____

Anexo 6 – Ficha para classificação socioeconômica

INSTRUMENTAL DE CLASSIFICAÇÃO SÓCIO-ECONÔMICA - 1999

Quadro 01 - Situação econômica da família	PONTOS
Renda bruta mensal	
Acima 100 UM	21
60 100 UM	18
30 60 UM	14
15 30 UM	12
09 15 UM	09
04 09 UM	05
02 04 UM	03
½ 02 UM	02
0 ½ UM	01

UM = 01 Salário mínimo

Tipo de rendimento:

() salário () retirada pró-labore () rendimento financeiro () aluguéis () honorários

() aposentadoria () pensionista () outros. Especificar: _____

Quadro 02 - Número de membros, residentes da família	PONTOS
Até 02	06
02 04	04
04 06	03
06 08	02
Acima 08	01

Quadro 03 - Escolaridade dos membros da família - PONTUAÇÃO = Maior nível educacional / responsável Nível educacional * Especificar

	PONTOS
Superior	07
Superior incompleto / colégio completo	05
Colégio incompleto / ginásio completo	04
Ginásio incompleto / primário completo	03
Primário incompleto	02
Sem escolaridade / alfabetizado	01
Sem escolaridade / analfabeto	00
Sem idade escolar	N

Obs.: Colégio= segundo grau / Ginásio e primário= primeiro grau

* Especificar nível educacional dos membros da família. Pontuar o maior nível dentre os "responsáveis" (com rendimentos).

Quadro 04 - Habitação	PONTOS
Condição / situação*	
Própria	06 07 08 09 10
Financiada	05 06 07 08 09
Alugada	04 05 06 07 08
Cedida por benefício	02 03 04 05 06
Outras	
(barraco / favela)	00 00 00 01 02

Localidade: Urbana () Rural () () Suburbana

* Condição / situação: Precária, Insuficiente, Regular, Boa, Ótima (tipo, propriedade, zona, infra-estrutura, acomodações, etc.)

continua

Anexo 6 – Continuação

LEGENDA DE SINAIS

Semi aberto à direita: $a \vdash b$ - indica o conjunto dos números reais iguais ou maiores que “a” e menores que “b”.

Semi aberto à Esquerda $a \dashv b$ - indica o conjunto dos números reais maiores que “a” e menores ou iguais a “b”.

Fechado: $a \dashv\vdash b$ - indica o conjunto dos números reais iguais ou maiores que “a” e menores ou iguais a “b”.
(SOUZA, 1995)

Quadro 05 - Ocupação dos membros da família - PONTUAÇÃO: Maior nível ocupacional / responsável

Ocupação / setor / membros	Especificar	PONTOS
<u>Empresários</u> : Proprietários na agricultura, agroindústria, indústria, comércio, sistema financeiro, serviços, etc.		13
<u>Trabalhadores da alta administração</u> : Juizes, Promotores, Diretores, Administradores, Gerentes, Supervisores, Assessores, consultores, etc.		11
<u>Profissionais liberais autônomos</u> : Médico, Advogado, Contador, Arquiteto, Engenheiro, Dentista, Representante comercial, Oculista, Auditor, etc.		10
<u>Trabalhadores assalariados administrativos, Técnicos e Científicos</u> , Chefias em geral, Assistentes, Ocupações de nível superior, Analistas, Ocupações de nível médio, Atletas profissionais, Técnicos em geral, Servidores públicos de nível superior, etc.		09
<u>Trabalhadores assalariados</u> : Ocupações da produção, da administração (indústria, comércio, serviços, setor público e sistema financeiro), Ajudantes, e auxiliares etc.		07
<u>Trabalhadores por conta própria</u> : autônomos - Pedreiros, Caminhoneiros, Marceneiros, Feirantes, Cabeleireiros, Taxistas, Vendedores etc.		
Com empregado		07
Sem empregado		06
<u>Pequenos produtores rurais</u> : Meeiro, Parceiro, Chacareiro, etc.		
Com empregado		05
Sem empregado		03
<u>Empregados domésticos</u> : Jardineiros, Diaristas, Mensalista, Faxineiro, Cozinheiro, Mordomo, Babá, Motorista Particular, Atendentes, etc.		
Urbano		03
Rural		02
<u>Trabalhadores rurais assalariados, volantes e assemelhados</u> : Ambulantes, Chapa, Bóia-Fria, Ajudantes Gerais, etc.		01

Especificar: () ativo () aposentado () desempregado. Relacionar a ocupação.

Setor:

() Primário (recursos da natureza) () Secundário (atividades industriais) () Terciário (comércio e prestação de serviços)

OBS.: Especificar a ocupação dos membros da família. Pontuar somente o maior nível ocupacional dentre os responsáveis com rendimentos.

continua

Anexo 6 – Continuação

Quadro 06 - Sistema de Pontos

Pontos	Classificação	Siglas	Intervalos	Códigos / CPD	
00 20 F	Baixa Inferior	BI	20	6	-
20 30 E	Baixa Superior	BS	10	5	-
30 40 D	Média Inferior	MI	10	4	-
40 47 C	Média	ME	07	3	-
47 54 B	Média Superior	MS	07	2	-
54 57 A	Alta	AL	00	1	-

Fonte: GRACIANO, Maria Inês Gândara, NEVES FILHO, Albério, LEHFELD, Neide Aparecida de Souza. Crítérios de avaliação para classificação sócio-econômica: Elementos de Atualização. Parte II. Serviço Social & Realidade, Franca, v. 8, n. 1, p. 109-128, 1999.

Anexo 7 – Questionário de recursos e estresse simplificado

QUESTIONÁRIO DE RECURSOS E ESTRESSE SIMPLIFICADO

Este questionário trata dos sentimentos que você tem sobre um membro de sua família. O questionário apresenta muitos espaços em branco com um traço. Imagine o nome da pessoa impresso em cada um destes espaços ao ler a questão. Expresse seus sentimentos e opiniões de forma honesta. Pôr favor, responda todas as questões, mesmo que alguma delas pareça não aplicar à pessoa de sua família. Responda as questões assinalando Verdadeiro ou Falso . Se for difícil decidir entre Verdadeiro (V) ou Falso (F) responda em termos do que você ou sua família sentem ou fazem na maior parte do tempo ou das vezes. Algumas vezes as questões se referem a problemas que sua família não tem. Mesmo assim, elas devem ser respondidas usando Verdadeiro ou Falso. Por favor, comece a responder, colocando nome, data e as demais informações.

Lembre-se de responder a todas as questões.

Data: ____/____/____
Seu nome: _____
Data de Nascimento : ____/____/____ Idade: _____ Sexo: _____
Este questionário se aplica a(o): _____
(nome da pessoa de sua família)
Idade: _____ Sexo: _____ Data de Nascimento: ____/____/____
Grau de parentesco com a pessoa mencionada : _____
(pai, mãe, irmã, etc.)

- 1- _____ Não se comunica com as pessoas de sua idade. V() F()

- 2- Outros membros da família deixam de fazer coisas por causa de _____ V() F()

- 3- Nossa família concorda em assuntos importantes. V() F()

- 4- Eu me preocupo com o que acontecera a(o) _____ quando eu não puder cuidar dele(ou dela) V() F()

- 5- As constantes exigências para cuidar de _____ limitam o crescimento e o desenvolvimento de alguma outra pessoa em nossa família . V() F()

continua

Anexo 7 – Continuação

6- _____ é limitado(a) no tipo de trabalho que ele (ela) pode realizar para ganhar a vida V() F().

7- Eu sei que _____ pode ter que viver sua vida em algum lugar especial (por exemplo instituição ou grupo residencial). V() F()

8- _____ pode alimentar-se sozinho(a). V() F()

9- Eu tenho abandonado coisas que eu gostaria de fazer para cuidar de _____ V() F()

10- _____ É capaz de harmonizar-se com o grupo social familiar. V() F()

11- Algumas vezes eu evito levar _____ em público. V() F()

12- No futuro a vida social da família sofrera por causa do aumento das responsabilidades e estresse financeiro. V() F()

13- Me aborrece que _____ sempre será desta forma. V() F()

14- Eu me sinto tenso(a) sempre que levo _____ em público. V() F()

15- Eu posso visitar amigos sempre que eu desejo. V() F()

16- Levar _____ em um passeio ou férias estraga o prazer da família toda. V() F()

17- _____ sabe seu endereço. V() F()

18- A família faz muitas coisas junta agora como nós fazíamos antes. V() F()

19- _____ é consciente do que ele (ela) é. V() F()

20- Eu fico transtornado(a) com a forma que minha vida esta indo. V() F()

21- Alguma vez eu me sinto muito embaraçado(a) por causa de _____ V() F()

continua

Anexo 7 – Continuação

22- _____ não faz tanto quanto ele(ela) deve ser capaz de fazer. V() F()

23-É difícil se comunicar com _____ porque ele (ela) tem dificuldade em compreender o que está sendo dito a ele(ela). V() F()

24-Há muitos lugares onde nós podemos apreciar (desfrutar) de nós mesmos como uma família quando _____ vai junto. V() F()

25- _____ é super protegido(a). V() F()

26- _____ é capaz de tomar parte de jogos ou esportes. V() F()

27- _____ tem muito tempo livre. V() F()

28-Eu estou desapontado(a) pelo fato de que _____ não leve uma vida normal. V() F()

29-O tempo se arrasta para _____ especialmente o tempo livre. V() F()

30- _____ não presta atenção por muito tempo. V() F()

31-É fácil para eu relaxar. V() F()

32-Eu me preocupo com o que será feito com _____ quando ele(ela) ficar mais velho(a). V() F()

33-Eu fico sempre muito cansado(a) para me divertir. V() F()

34-Uma das coisa que aprecio em _____ é sua confiança. V() F()

35-Há uma quantidade de amargura e ressentimento em nossa família. V() F()

36- _____ é capaz de ir ao banheiro sozinho. V() F()

37- _____ não pode lembrar-se do que disse de um momento para o outro. V() F()

continua

Anexo 7 – Continuação

38-_____ pode andar de ônibus. V() F()

39-É fácil comunicar-se com _____. V() F()

40-As constantes demandas de cuidados de_____ limitam meu crescimento e desenvolvimento.V() F()

41-_____ aceita-se como uma pessoa. V() F()

42-Eu me sinto triste quando eu penso em _____. V() F()

43-Eu freqüentemente me aborreço com o que acontece com _____quando eu não estou cuidando dele(dela). V() F()

44-As pessoas não pode compreender o que_____ tente dizer. V() F()

45-Cuidar de _____coloca uma pressão em mim.V() F()

46-Membros de nossa família fazem o mesmo tipo de coisas que outras famílias fazem.V() F()

47-_____ sempre será um problema para mim. V() F()

48-_____ é capaz de expressar seus sentimentos para nós. V() F()

49-_____ faz uso de vaso de cama (comadre) ou fralda. V() F()

50-Eu raramente me sinto deprimido(a).V() F()

51-Eu estou aflito(a) a maior parte do tempo. V() F()

52-_____pode andar sem ajuda. V() F()

continua

Anexo 7 – Continuação

COMO QUANTIFICAR O QUESTIONÁRIO DE RECURSOS E ESTRESSE - SIMPLIFICADO:

Fator I - são pontuados os itens 2,5,9,12,16,20,33,35,40,42,45 e 51 quando respondidos com VERDADEIRO e os itens 3,10,15,18,24,31,46 e 50 quando respondido com FALSO.

Fator II - são pontuados os itens 4,7,13,22,25,27,28,29,32,43 e 47 quando respondidos com VERDADEIRO

Fator III - são pontuados os itens 1,6,11,14,21,23,30,37 e 44 quando respondidos com VERDADEIRO e os itens 17,19,34,39,41,48 quando respondido com FALSO.

Fator IV - são pontuados o item 49 quando respondido com VERDADEIRO e os itens 8,26,36,38 e 52 quando respondido com FALSO.

Anexo 8 – Teste de vocabulário por imagens Peabody

TESTE DE VOCABULÁRIO POR IMAGENS PEABODY (TVIP)

Nome: _____ Sexo: _____
 Endereço: _____
 Cidade: _____ Estado: _____ País: _____
 Escola: _____ Série: _____

Primeira língua falada em casa: () português () outra: _____
 Primeira língua falada na escola: () português () outra: _____

	Ano	Mês	Dia
Data do teste			
Data de nascimento			
Idade cronológica			

Motivo _____ do
 Teste: _____

FOLHA DE RESPOSTAS

Regras para estabelecer base e teto:
Base: 8 respostas consecutivas mais altas.
Teto: 8 respostas consecutivas mais baixas contendo 6 erros.
 Registro de respostas e erros: anote a resposta do sujeito (1,2,3 ou 4) para cada item apresentado.

Idades	Palavras	Chaves		Idades	Palavras	Chaves	
	A. boneca	4			17. quebrado	1	
	B. homem	2			18. acariciar	1	
	C. balançar	3			19. acidente	2	
	D. roda	4			20. canguru	2	
	E. limpar	1			21. cotovelo	4	
3	01. barco	2			22. rio	3	
	02. abajur	4			23. águia	2	
	03. vaca	1			24. rasgar	4	
	04. vela	2			25. pintor	3	
	05. corneta	1			26. vazio	3	
	06. joelho	4		6	27. descascar	3	
	07. jaula	1			28. uniforme	4	
	08. ambulância	1			29. tronco	2	
	09. ler	4			30. líquido	4	
5	10. flecha	2			31. grupo	3	
	11. pescoço	3			32. músico	2	
	12. móvel	3			33. cerimônia	4	
	13. abelha	3			34. cobra	4	
	14. hora	3			35. bebida	1	
	15. medir	2			36. médico	4	
	16. baleia	2			37. isolamento	1	

continua

Anexo 8 – Continuação

7	38. mecânico	2		12	82. ave	3	
	39. premiar	3			83. portátil	2	
	40. dentista	3			84. classificar	1	
	41. ombro	3			85. carniça	3	
	42. envelope	2		13	86.bússola	2	
	43. jóia	1			87. esférico	2	
	44. humano	2			88. felino	2	
	45. artista	1		14	89.paralelo	4	
	46. recolher	4			90.submergir	4	
	47. construção	2			91. árido	4	
8	48.orientar	2			92. frágil	3	
	49. arbusto	1			93. instruir	4	
	50. bosque	3			94. arqueólogo	4	
	51. agricultura	4			95. consumir	4	
	52. raiz	2			96. incandescente	4	
	53. nutritivo	3			97. arrogante	2	
	54. par	3			98. utensílio	2	
	55.secretária	4			99. ira	3	
	56. iluminação	4			100. cítrico	3	
	57. carretel	1			101. lubrificar	1	
9	58.transparente	3			102. elo	4	
	59. colher	1			103. moradia	1	
	60. discussão	1			104. anfíbio	1	
	61. cooperação	4			105. prodígio	1	
	62. corrimão	1			106. jubilosa	2	
	63.surpreendido	4			107.aparição	2	
	64. pingar	2			108. ascender	3	
	65. funil	3			109.fragmento	3	
	66. caule	3			110. perpendicular	3	
	67. ilha	1			111. vestuário	4	
10	68. ângulo	2			112. córnea	2	
	69. desilusão	4			113. paralelogramo	1	
	70. carpinteiro	2			114. numeroso	2	
	71. arquivar	3			115. induzir	3	
	72. comércio	4			116. atônito	3	
	73. quarteto	4			117. transeunte	2	
	74. moldura	1			118. emissão	3	
	75.binóculo	3			119. obelisco	1	
	76. judicial	2			120. lamaçal	3	
	77. roer	3			121. ambulante	2	
11	78. morsa	2			122. côncavo	3	
	79. confiar	3			123. incisivo		
	80. trio	4			124. elipse	4	
	81. pensar	2			125. decíduo	4	

Calculando a pontuação

Número do teto:

Menos os erros:

Igual a pontuação →

* Conte somente os erros entre a base mais

alta e o teto mais baixo.

continua

Anexo 8 – Continuação

Pontuações do teste e suas interpretações (ver parte 3 do manual)	
Pontuação direta - da página 103	
Pontuação standard – do apêndice	
Intervalo de confiança para a pontuação standard – debaixo	A
Nível percentil – do apêndice ou abaixo	
Intervalo de confiança para o nível percentil – debaixo	A
Idade equivalente – do apêndice	
Intervalo de confiança para a idade equivalente – do apêndice	A

Intervalos de confiança para a pontuação e o nível de percentil	
<p>Na escala acima, marque a pontuação obtida. Trace uma linha vertical cruzando a escala para marcar o nível percentil obtido. Também na escala acima, faça um sombreamento em ambos lados da linha vertical, usando os dados da tabela abaixo para determinar a largura da faixa. Marque nos espaços indicados acima, o nível percentil obtido e os dois intervalos de confiança, um para a pontuação standard (escala acima) e uma para níveis de percentil (escala abaixo). Ver figura 3.2 no manual.</p>	

Pontuação standard Obtida	Área para sombrear (à esquerda da linha)	Área para sombrear (À direita da linha)
55 – 69	2	6
70 – 84	3	5
85 – 114	4	4
115 – 130	5	3
131 – 145	6	2

Pontuação standard

55 60 65 70 75 80 85 90 95 100 105 110 115 120 125 130 135 140

145

Níveis

percentis

1 5 10 15 20 25 30 35 40 45 50 55 60 65 70 75 80 85 90 95 99

Categorias descritivas	Pontuação extremamente baixa	Pontuação moderada	Baixa	Média	Alta	Pontuação moderadamente alta	Pontuação extremamente alta
---------------------------	------------------------------------	-----------------------	-------	-------	------	------------------------------------	-----------------------------------

Observações: _____

Examinador: _____ Assinatura: _____

Anexo 9 – Teste Token

TESTE TOKEN

Nome:

DN:

Idade Atual:

Data da Avaliação:

Escolaridade:

Profissão:

Etapa	Tentativa	Estímulos de Escolha	Natureza da Tarefa	Instrução Específica	Critério
1	1	Os 20 estímulos simultaneamente presentes	Apontar um estímulo segundo à forma ou a cor	1 Toque um círculo	Apontar um, apenas um dos estímulos que tenha a característica solicitada
	2			2 Toque um quadrado	
	3			3 Toque um símbolo amarelo	
	4			4 Toque um símbolo vermelho	
	5			5 Toque um símbolo azul	
	6			6 Toque um símbolo verde	
	7			7 Toque um símbolo branco	
2	8	Somente os 10 estímulos grandes presentes	Apontar um estímulo segundo a forma e a cor	8 Toque um quadrado amarelo	Apontar um dos estímulos, o único correto que terá as características solicitadas
	9			9 Toque um círculo azul	
	10			10 Toque círculo verde	
	11			11 Toque um quadrado branco	
3	12	Os 20 estímulos simultaneamente presentes	Apontar um estímulo segundo a cor, a forma e o formato	12 Toque um círculo branco pequeno	Apontar um dos estímulos, o único correto que terá as características solicitadas
	13			13 Toque um quadrado amarelo grande	
	14			14 Toque o quadrado verde grande	
	15			15 Toque o azul pequeno	
4	16	Somente os 10 estímulos grandes presentes	Apontar dois entre os estímulos para cada um segundo a forma e a cor	16 Toque o círculo vermelho e o quadrado verde	Apontar dois dos estímulos, estímulos, os únicos na ordem que foram faladas pelo avaliador
	17			17 Toque o quadrado amarelo e o quadrado azul	
	18			18 Toque o quadrado amarelo e o círculo vermelho	
	19			19 Toque o círculo branco e o círculo vermelho	
5	20	Os 20 estímulos simultaneamente presentes	Apontar dois entre os estímulos para cada um segundo forma e cor	20 Toque o círculo branco grande e o quadrado verde pequeno	Apontar dois dos estímulos, estímulos, os únicos na ordem que foram faladas pelo avaliador
	21			21 Toque o círculo azul pequeno e o quadrado vermelho grande	
	22			22 Toque o quadrado verde grande e o amarelo grande	
	23			23 Toque o quadrado branco grande e o círculo verde pequeno	
6	24	Somente 10 estímulos grandes presentes	Distinguir a cor e forma e realizar ações e relações entre os estímulos	24 Coloque o círculo verde no quadrado verde	Realizar as ações solicitadas e com os estímulos que tenha as características descritas pelo avaliador
	25			25 Toque o círculo azul com o quadrado vermelho	
	26			26 Toque o círculo azul e o quadrado vermelho	
	27			27 Toque o círculo azul ou o quadrado vermelho	
	28			28 Coloque o quadrado verde longe do quadrado amarelo	
	29			29 Se existe um círculo azul toque um quadrado vermelho	
	30			30 Coloque o quadrado verde seguido do círculo vermelho	
	31			31 Toque os quadrados vagorosamente e os círculos rapidamente	
	32			32 Coloque o círculo vermelho entre o quadrado amarelo e o quadrado verde	
	33			33 Toque todos os círculos exceto o verde	
	34			34 Toque o círculo vermelho não o quadrado branco	
	35			35 No lugar do quadrado branco toque o círculo amarelo	
	36			36 Além de tocar o círculo amarelo toque o azul	

Apêndice 1 - Certificado de apresentação do pôster intitulado: “Avaliação da qualidade de vida em pacientes com encefalocele anterior” no VII Encontro Científico de Pós-Graduação HRAC-USP

Apêndice 2 - Menção honrosa recebida pela apresentação do pôster intitulado:
 “Avaliação da qualidade de vida em pacientes com encefalocele anterior” no VII Encontro Científico de Pós-Graduação HRAC-USP