



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO PROCESSOS INTERATIVOS DE ÓRGÃOS E
SISTEMAS**

SAMANTHA NUNES SANTOS

**AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM ANEMIA FALCIFORME: CASUÍSTICA DE
AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA DA CIDADE DE SALVADOR,
BAHIA**

Salvador
2015

SAMANTHA NUNES SANTOS

**AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM ANEMIA FALCIFORME: CASUÍSTICA DE
AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA DA CIDADE DE SALVADOR,
BAHIA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em PROCESSOS INTERATIVOS DOS ORGÃOS E SISTEMAS, INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE, Universidade Federal da Bahia, como requisito para Defesa no Mestrado.

Orientador: Prof. Dr. Eduardo Pondé de Sena

Co-orientadora: Profa. Dra. Nayara Argollo

Salvador
2015

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
Processamento Técnico, Biblioteca Universitária de Saúde,
Sistema de Bibliotecas da UFBA

S237 Santos, Samantha Nunes.

Avaliação neuropsicológica de crianças e adolescentes com anemia falciforme: casuística de ambulatório de referência da cidade de Salvador, Bahia / Samantha Nunes Santos. - Salvador, 2015.

101 f. : il.

Orientador: Prof. Dr. Eduardo Pondé de Sena.

Coorientadora: Profa. Dra. Nayara Silva Argollo Vieira.

Dissertação (mestrado) - Universidade Federal da Bahia, Instituto de Ciências da Saúde, Programa de Pós-Graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, 2015.

1. Anemia falciforme – Transtornos cognitivos. 2. Anemia falciforme – Transtornos comportamentais. 3. Testes de inteligência. 4. NEPSY-II. 5. Testes neuropsicológicos. 6. Doppler Transcraniano. 7. Neuroimagem funcional I. Sena, Eduardo Pondé de. II. Vieira, Nayara Silva Argollo. III. Universidade Federal da Bahia. Instituto de Ciências da Saúde. IV. Título.

CDU: 616.155.194

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, pela força, proteção e sorte diante da vida.

A meus pais, Edna e Messias pelo amor, ensinamentos, apoio e incentivo para eu me tornar melhor a cada dia.

A meu irmão Rodrigo, pelo carinho, incentivo e admiração.

À minha irmã Luzia, pelo auxílio e presença constantes.

À Amiga Priscila, pelo zelo, amparo e companheirismo de sempre.

A professora Dra. Nayara Argollo, por ser mais que uma Co-orientadora, mas uma amiga, por acreditar em mim, compartilhar seu conhecimento e incentivar meu crescimento profissional.

Ao professor Dr. Eduardo Pondé de Sena, pela oportunidade, atenção constante e ensinamentos.

Ao Dr. Camilo Vieira, por ter se mostrado presente, e disponibilizado de forma eficiente dados indispensáveis ao projeto.

A Dra. Isa Lyra, por confiar no projeto e referenciar pacientes da Hematologia Pediátrica/C-HUPES.

À amiga Denise, por estar presente, sempre pronta para tornar as coisas mais fáceis.

À amiga Marivânia, pela disponibilidade e auxílio durante todo o projeto.

A amiga Chrissie e ao NEUROCLIC, por colaborarem com recursos facilitadores para a análise dos resultados.

À Equipe do ambulatório de Neuropsicologia - COGNI, pelo auxílio e parceria durante a coleta de dados.

Ao professor Dr. Carlos Maurício Cardeal Mendes, pela disponibilidade, atenção e ensinamentos.

Às colegas Zeni, Márcia, Fernanda, Virginia, Mayra e Marília por tornarem esta jornada mais doce.

Às crianças e adolescentes com Anemia Falciforme e seus familiares, pelo seu precioso tempo e valiosas lições sobre a vida, determinação e superação.

“Se não puder voar, corra. Se não puder correr, ande. Se não puder andar, rasteje, mas continue em frente de qualquer jeito”.

Martin Luther King

SANTOS, Samantha Nunes. Avaliação Neuropsicológica de Crianças e Adolescentes com Anemia Falciforme: Casuística de Ambulatório de Referência da cidade de Salvador, Bahia. Salvador, 2015. Dissertação (Mestrado) - Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2015.

RESUMO

Este estudo teve como objetivo investigar o desempenho cognitivo e intelectual de crianças e adolescentes com Anemia Falciforme (AF). Quinze indivíduos com AF foram avaliados e caracterizados em relação a aspectos socioeconômicos, clínicos e perfil comportamental. Os resultados indicaram que os participantes com histórico de acidente vascular encefálico apresentaram menores índices de quociente intelectual (QI). Foram observadas alterações na atenção/funções executivas, linguagem, memória verbal e visual, raciocínio visuoespacial e habilidade sensório-motora. Estas alterações foram vistas nas crianças e adolescentes com ou sem infartos cerebrais, bem como naquelas com ou sem alterações no Doppler transcraniano. Dificuldade de aprendizagem, histórico de repetência escolar e necessidade de suporte educacional especializado foram identificados na maior parte dos casos. Diagnósticos adicionais mais frequentes segundo o DSM-IV foram: Transtorno Depressivo, Transtorno de Ansiedade, Transtorno Somático, quadros associados à AF e suas repercussões físicas e psicossociais. Concluiu-se que por ser considerada vasculopatia cerebral progressiva, AF é fator de risco potencial para o desenvolvimento neurocognitivo e psicossocial. Deste modo, a avaliação neuropsicológica e comportamental periódica de crianças e adolescentes com AF pode ser uma medida útil para diminuir repercussões biopsicossociais a longo prazo.

Palavras-chave: Anemia Falciforme, Transtornos cognitivos, Testes de inteligência . Testes neuropsicológicos, Transtornos comportamentais Doppler Transcraniano, Manifestações Neurocomportamentais.

SANTOS, Samantha Nunes. Neuropsychological Assessment of Children and adolescents with Sickle Cell Disease: Reference Ambulatory Casuistics of Salvador, Bahia. Thesis (Master's Degree) - Instituto de Ciências da Saúde, Federal University of the Bahia, Salvador, 2015.

ABSTRACT

This study aimed to investigate the cognitive and intellectual functioning of children and adolescents with sickle cell disease (SCD), HbSS genotype. Fifteen participants were evaluated and characterized according to socioeconomic, clinical and behavioral profile. Results indicated that participants with a history of stroke had lower levels of intelligence quotient (IQ). Changes in attention/executive function, language, verbal and visual memory, visuospatial reasoning and sensory-motor skills were observed. These changes were seen in children and adolescents with or without cerebral infarcts and in those with or without changes in transcranial Doppler. Learning disability, history of school failure and need for specialized educational support were identified in most cases. Additional more frequent DSM-IV diagnostics were: Depressive Disorder, Anxiety Disorder, Somatic Disorder, frameworks associated with SCD and their physical and psychosocial effects. We concluded that when considered as a progressive vasculopathy of the brain, SCD is a potential risk factor for neurocognitive and psychosocial development. Thus, periodic neuropsychological and behavioral assessment of children and adolescents with SCD may be a useful measure to reduce biopsychosocial repercussions in the long term.

Keywords: ickle cell disease, cognitive disorders, intelligence tests. neuropsychological test behavioral disorders, Transcranial Doppler, Neurobehavioral Manifestations.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Ilustração 1	Quadro clínico da Anemia Falciforme.....	14
Ilustração 2	Frequências da Doença Falciforme no Brasil	16

LISTA DE FLUXOGRAMAS

Fluxograma 1 Percurso amostral.....	29
-------------------------------------	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Caracterização socioeconômica e clínica dos indivíduos com Anemia Falciforme	42
Tabela 2. Quociente Intelectivo Estimado e subtestes do WISC-III.....	44
Tabela 3. Desempenho nos subtestes de Atenção/Funções Executivas do NEPSY-II.....	46
Tabela 4. Desempenho nos subtestes de Aprendizado/Memória do NEPSY-II.....	48
Tabela 5. Desempenho nos subtestes de Linguagem do NEPSY-II.....	50
Tabela 6. Desempenho nos subtestes de Raciocínio Visuoespacial do NEPSY-II.....	51
Tabela 7. Desempenho nos subtestes de Habilidade Sensóriomotora do NEPSY-II.....	53
Tabela 8. Perfil comportamental caracterizado pelo CBCL.....	55
Tabela 9. Diagnósticos do DSM-IV avaliados pelo CBCL.....	56
Tabela 10 Resumo dos resultados no Desempenho Intelectivo, Cognitivo, Comportamental e Dados Clínicos.....	57

LISTA DE QUADROS

Quadro 1. Classificação da velocidade do fluxo sanguíneo cerebral na Doença Falciforme. ...	21
Quadro 2. Descrição de subtestes e funções avaliadas pelo NEPSY-II.....	31
Quadro 3. Classificação do Desempenho no NEPSY-II por faixas de percentis.....	32
Quadro 4. Classificação das faixas de Quociente Intelectivo pelo WISC-III.....	33
Quadro 5. Caracterização de Sintomas avaliados pelo CBCL.....	34
Quadro 6. Classificação de Escores do CBCL.....	35

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

- ABA- Associação Brasileira de anunciantes
- ABEP- Critério Brasil de Classificação socioeconômica
- ABIPEME- Associação Brasileira de Institutos de Pesquisas de Mercado
- ACM- Artéria Cerebral Média
- ACMD- Artéria Cerebral Média Direita
- ACME- Artéria Cerebral Média Esquerda
- AVE - Acidente Vascular Encefálico
- AF – Anemia Falciforme
- CBCL - Inventário de Comportamento da Infância e Adolescência
- C-HUPES - Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos
- DF- Doença Falciforme
- DSM-IV- Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais
- DTC- Doppler Transcraniano
- HbA- Hemoglobina A
- HbD- Hemoglobina D
- HbS - Hemoglobina S
- IRMc- Imagem por Ressonância Magnética do Crânio
- NEPSY-II- Avaliação Neuropsicológica do desenvolvimento – Segunda Edição
- QI- Quociente Intelectivo
- VFSC- Velocidade do fluxo sanguíneo cerebral
- WISC III- Escala de Inteligência Wechsler para Crianças- Terceira Edição

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	12
1.1 CONCEITUAÇÃO	13
1.2 ETIOPATOGENIA	13
1.3 EPIDEMIOLOGIA	14
1.4 FISIOPATOLOGIA E QUADRO CLÍNICO	15
1.5 ANEMIA FALCIFORME NA INFÂNCIA	16
1.6 ALTERAÇÕES NEUROCOGNITIVAS NA DOENÇA FALCIFORME	17
1.6.1 AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA NA DOENÇA FALCIFORME	19
2 OBJETIVOS	24
2.1 GERAL	25
2.2 ESPECÍFICOS	25
3 MÉTODO	26
3.1 DESENHO DO ESTUDO	27
3.2 LOCAL DO ESTUDO	27
3.3 VARIÁVEIS EM ESTUDO	27
3.4 AMOSTRA	27
3.5 CRITÉRIOS PARA PARTICIPAÇÃO	28
3.5.1 Critérios de inclusão	28
3.5.2 Critérios de exclusão	28
3.6 PROCEDIMENTOS	29
3.7 COLETA DE DADOS	30
3.7.1 Instrumentos para coleta de dados	31
3.7.1.1 Avaliação neuropsicológica do desenvolvimento- NEPSY-II	31
3.7.1.2 Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC-III	34
3.7.1.3 Inventário de Comportamento da Infância e Adolescência	34
3.7.1.4 Doppler Transcraniano	36
3.8 PROCEDIMENTOS PARA ANÁLISE DE DADOS	36
3.9 CUIDADOS ÉTICOS	37
4 RESULTADOS	38
4.1 CARACTERIZAÇÃO SOCIOECONÔMICA	39
4.2 CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA	39
4.3 QUOCIENTE INTELECTIVO	43
4.4 AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DO DESENVOLVIMENTO-NEPSY-II	45
4.4.1 Atenção e Funções Executivas	45
4.4.2 Aprendizado/Memória	47
4.4.3 Linguagem	49
4.4.4 Raciocínio Visuoespacial	49
4.4.5 Habilidade Sensoriomotora	52
4.5 PERFIL COMPORTAMENTAL	54
5 DISCUSSÃO	58
6 CONCLUSÃO	67
REFERÊNCIAS	70
ANEXOS	81

INTRODUÇÃO

1.1 CONCEITUAÇÃO

A Doença Falciforme (DF) é afecção hematológica hereditária decorrente de alteração genética da hemoglobina, proteína presente nas hemácias e responsável pelo transporte de oxigênio para todo o organismo. Dentre as doenças hematológicas, a DF é a mais comum em todo o mundo, e atinge significativa parcela da população de diferentes países. Esta patologia originou-se nos países do centro-oeste Africano, Índia e no leste da Ásia, há cerca de 50 a 100 mil anos (GALIZA NETO e PITOMBEIRA, 2003; NAOUM, 1997).

O termo Doença Falciforme se refere a um grupo de hemoglobinopatias, secundárias a alterações genéticas e caracterizadas pela presença da hemoglobina S (HbS). Estas incluem a anemia falciforme (HbSS) e aquelas associadas à HbS com outras variantes de hemoglobina (Hb), como a HbD, a HbC e as talassemias. As DFs incluem, ainda, o traço falciforme e a anemia falciforme associada à persistência hereditária de hemoglobina fetal (HbF).

1.2 ETIOPATOGENIA

Na DF, a alteração genética é decorrente da mutação de ponto (GAG->GTG) no gene da hemoglobina, levando à substituição de um ácido glutâmico por uma valina na posição seis da cadeia beta, modificando a fisicoquímica da molécula da hemoglobina. Através desta mutação é originada a hemoglobina alterada S (HbS). (GALIZA NETO e PITOMBEIRA, 2003; ANVISA, 2001). Em determinadas situações, estas moléculas podem sofrer polimerização, levando à perda da elasticidade das hemácias, que se tornam rígidas, assemelhando-se a foices (LOUREIRO e ROZENFELD, 2005; GARCIA et al., 2002; BONAMONI et al., 2000; MARTINS et al., 1998).

Geralmente, os pais são portadores assintomáticos de um único gene afetado (heterozigotos), produzindo HbA e HbS (HbAHbS) (ANVISA, 2001). Quando cada um deles transmite o gene alterado, a criança recebe o gene anormal duplamente (homozigoto HbSHbS), originando neste caso a Anemia Falciforme (AF), genótipo HbSS. (SOMMER, 2006; GALIZA NETO e PITOMBEIRA, 2003; TOMÉ-ALVES et al., 2000; MARTINS et al., 1998; BANDEIRA et al., 1999). Em situações de baixa concentração de oxigênio, a molécula HbS forma fibras que alteram a arquitetura da membrana da hemácia, conferindo-lhe o aspecto falciforme. Esta alteração favorece a obstrução de vasos sanguíneos podendo causar necrose de tecidos e

órgãos, destruição prematura das hemácias, e conseqüente anemia (SILVA et al., 2006). A forma mais grave da DF é a HbSS. As formas HbSC, HbS e Betatalassemia parecem apresentar quadro clínico com menor gravidade (GALIZA NETO e PITOMBEIRA, 2003).

1.3 EPIDEMIOLOGIA

Trata-se de doença comum, que afeta aproximadamente 5% da população mundial. De acordo com estimativas mundiais, em todo o mundo nascem 300 mil crianças por ano com DF (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2005).

A DF é a doença hereditária monogênica mais comum no Brasil (SILLA, 1999). Há estimativa da existência de 2 milhões de portadores do gene da HbS e mais de 8 mil afetados com a forma homozigótica (HbSS) (RODRIGUES et al., 2010).

No Estado da Bahia a frequência estimada de portadores do traço falcêmico é de 5,5% na população geral e 6,3% na população afrodescendente. A incidência AF no Estado da Bahia é a maior do Brasil, 1:650 nascidos vivos (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2010). A Ilustração 1 mostra a frequência do gene S no país.

Ilustração 1 - Frequência do gene S no Brasil

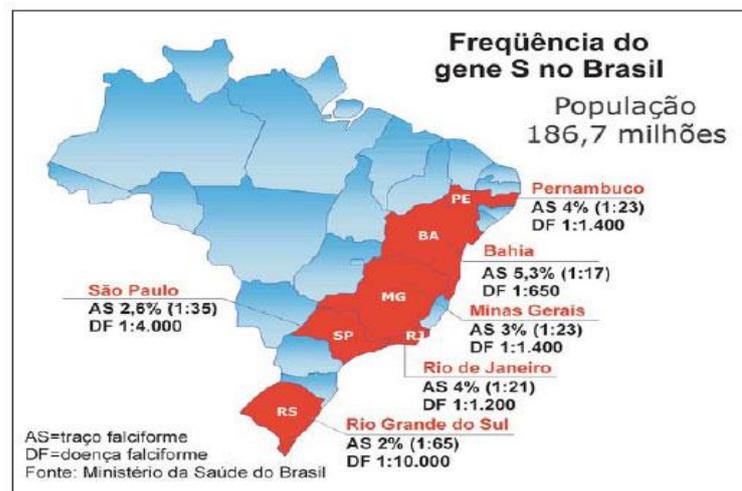


Figura 1. Frequência do gene S nas diferentes regiões do Brasil

Fonte: CANCADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** São José do Rio Preto, v. 29, n. 3, p. 204-206, 2007.

No Brasil, a DF é considerada problema de saúde pública, especialmente nas regiões Norte e Nordeste, devido à presença de maior número de afrodescendentes (ALVARES-FILHO,

2005). A gravidade é demonstrada pela baixa qualidade (PEREIRA et al. 2008) e expectativa de vida, que oscila em torno dos 40 anos de idade (ARAÚJO, 2010). Vários fatores são responsáveis pela baixa qualidade e expectativa de vida, incluindo os Acidentes Vasculares Encefálicos (AVEs).

A obstrução dos vasos sanguíneos é responsável pela alta incidência de AVEs nesta população. O número de eventos agudos, por 100 indivíduos, por ano, é de 0,61 por paciente com HbSS, de 0,17 para HbSC, de 0,11 para HbS/β+ talassemia e de 0,10 para HbS/β0 talassemia (estimativa do Estudo Cooperativo sobre o Grupo de Doença Falciforme, CANÇADO, 2011).

Cançado et al., (2011) descreveram que indivíduos com AF desenvolvem AVEs sintomáticos na frequência de 11%, 15% e 24% até as idades de 20, 30 e 45 anos, respectivamente. No genótipo HbSC, AVEs ocorrem na frequência de 2%, 4% e 10%, nas mesmas faixas etárias. As sequelas destes acidentes ecoam em diversos aspectos da vida do paciente. Tanto os acidentes de grandes artérias, como os silenciosos, têm repercussão na qualidade de vida dos indivíduos afetados.

A DF interfere na vida escolar em 28,7%, e na vida profissional em 62,5% dos doentes, acarretando dependência financeira aos responsáveis ou ao Estado (ALVES, 1996). Os indivíduos com DF têm mortalidade 17 vezes maior do que a população geral (ALVES, 1996).

1.4 FISIOPATOLOGIA E QUADRO CLÍNICO

As manifestações clínicas da AF costumam se iniciar após três meses de idade (SERJEANT, 1999). Ocorrem inúmeras complicações como infecções, consideradas por alguns autores como as mais frequentes, (DI NUZZO & FONSECA, 2004; GOMEZ-CHIARI, 2003), alterações cardiovasculares, crises álgicas, fadiga, fraqueza, palidez (MARTINS et al., 1998), entre outras. A Ilustração 2 resume a fisiopatologia do quadro clínico.

Ilustração 2 - Quadro clínico da Anemia Falciforme

<p>Sistema linfo-hematopoiético Anemia Asplenia Esplenomegalia crônica (rara) Episódios de sequestro esplênico agudo</p> <p>Pele Palidez Icterícia Úlcera de perna</p> <p>Osteoarticular Síndrome mão-pé Dores osteoarticulares Osteomielite Necrose asséptica da cabeça do fêmur Compressão vertebral Gnatopatia</p> <p>Olhos Retinopatia proliferativa Glaucoma Hemorragia retiniana</p>	<p>Sistema nervoso central Acidente isquêmico transitório Infarto Hemorragia cerebral</p> <p>Cardiopulmonar Cardiomegalia Insuficiência cardíaca Infarto pulmonar Pneumonia</p> <p>Urogenital Priapismo Hipostenúria, proteinúria Insuficiência renal crônica</p> <p>Gastrointestinal e abdominal Crises de dor abdominal Cálculos biliares Icterícia obstrutiva Hepatopatia</p> <p>Geral Hipodesenvolvimento somático Retardo da maturação sexual Maior suscetibilidade a infecções</p>
--	---

Fonte: ZAGO, M. A. e PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Rev. bras. hematol. hemoter.** 2007; 29 (3): 207-214

1.5 ANEMIA FALCIFORME NA INFÂNCIA

Mesmo quando sem sintomas neurológicos, 10% das crianças apresentam alterações nos exames de imagem por ressonância magnética do crânio (IRMc) (WANG e et al., 1998).

Em revisão sobre as principais etiologias, manifestações neurológicas e achados de neuroimagem, em crianças com sequela de AVE, Oliveira (2003) destacou que a DF é a principal causa. Este descreveu prevalência global de infarto, isquemia ou atrofia de 44%, na idade média de dez anos. O autor concluiu que a prevalência da lesão isquêmica cerebral em crianças com DF foi significativamente maior do que a relatada em décadas anteriores, em parte devido ao avanço nas técnicas de imagem. Onze a 35% das crianças e jovens com DF apresentaram infartos silenciosos identificados por IRMc, na ausência de sintomas clínicos observáveis (HIJMANS et al., 2011; KRAL et al., 2006; STEEN et al., 2003). Trata-se da lesão cerebral mais frequente nos pacientes com DF, principalmente com o genótipo HbSS,

acometendo 27% destas crianças até os seis anos e 37% até os quatorze anos de idade (DE BAUN & TELFAIR, et al, 2012).

De acordo com White et al. (2006), infartos silenciosos em crianças com DF podem ser identificados por testes cognitivos com a sensibilidade de 75% e a especificidade de 76%. A literatura apresenta diversos estudos que têm mostrado associação entre infartos silenciosos e déficits neuropsicológicos em pacientes com AF, como apontaram Berkelhammer, et al. (2007) em revisão sobre o tema.

De acordo com Moser, et al. (1996), infartos silenciosos ocorrem com maior frequência na substância branca dos lobos frontal, temporal e parietal. Estas lesões, isquêmicas ou hemorrágicas, sintomáticas ou assintomáticas, nas crianças, aumentam o risco de problemas cognitivos e de aprendizagem (HELPS et al., 2003). Os principais déficits ocorrem na atenção, nas funções executivas, na coordenação e na velocidade visuomotora (BROWN et al., 2000).

As complicações neurológicas, como AVEs, infartos silenciosos e suas consequências são progressivas, agravam as deficiências neurológicas funcionais e originam um quadro de vasculopatia cerebral, comprometendo o desenvolvimento infantil e a qualidade de vida dos pacientes (ÂNGULO, 2007).

1.6 ALTERAÇÕES NEUROCOGNITIVAS NA DOENÇA FALCIFORME

A fisiopatologia dos comprometimentos neurocognitivos na DF parece ser multifatorial. Fatores específicos como anemia, hipoxemia crônica, infartos cerebrais e nutricionais sobre o cérebro (devido à alta taxa metabólica basal), têm repercussão negativa no desenvolvimento neurocognitivo (AYGUN et al. 2011; HOGAN et al., 2006).

Estudos neuropsicológicos trouxeram esclarecimento sobre a cognição de crianças falcêmicas com e sem franco comprometimento neurológico (BROWN et al., 1993; GOONAN et al., 1994, citado por KRAL et al. 2001; SCHATZ e ROBERTS, 2005). Schatz et al. (2008) descreveram que aproximadamente 25% das crianças falcêmicas apresentaram déficits cognitivos significativos. Dificuldades na sustentação da atenção e na memória operacional, os mais descritos, influenciam de forma negativa o desempenho escolar naquelas sem sintomas neurológicos.

Wang et al. (1993) avaliaram 344 crianças com AF menores de seis anos, através do *Screening* de Desenvolvimento de Denver e observaram que escores questionáveis ou inferiores foram os mais encontrados naquelas entre três e cinco anos de idade, sugerindo desenvolvimento cognitivo aparentemente normal somente até os três anos de idade (WANG et al., 1993).

Diversos estudos apontam para a tendência do aumento dos déficits cognitivos com o avanço da idade (MACKIN et al., 2014; RUFFIEUX et al. 2013; ABREU, 2013; KRAL et al. 2006; HOGAN et al. 2006), sugerindo se tratar de doença vascular degenerativa do sistema nervoso central.

Como anteriormente citado, as funções executivas e atencionais são as mais frequentemente comprometidas nas crianças com francos acidentes vasculares encefálicos ou com infartos silenciosos (BROWN, et al., 2000). Para estes autores, alterações nas medidas de atenção, concentração e de funções executivas são índices para a identificação de crianças com risco de infarto cerebral.

Além do domínio cognitivo Atenção/Funções Executivas, Chapar et al. (1986), citados por Kral et al. (2001), reportaram alta prevalência de déficits neuropsicológicos, em: coordenação motora fina, percepção tátil-sensorial, percepção visual, integração visuomotora e de memória visual de curto prazo, em adolescentes com AF sem histórico de comprometimento neurológico em comparação a adolescentes saudáveis. Múltiplos domínios cognitivos comprometidos repercutem no *status* intelectual.

Neste sentido, Swift et al. (1989) referiram baixo desempenho em avaliações de QI, mensuradas pelas escalas Wechsler de inteligência-revisada (WECHSLER, 1974) em crianças e adolescentes. Midence et al. (1996) encontraram diferença de até cinco pontos na escala de QI.

Steen et al. (2003) utilizando versão mais atualizada das escalas Wechsler III-revisada (WISC III-R), encontraram quocientes de inteligência verbal e executiva menores do que a média da população geral. Wang et al., (2001) relataram que quando havia alteração na IRMc, a função neuropsicológica era deficitária, sendo maior o declínio no índice de QI verbal.

De forma geral, segundo Kral et al. (2001), infartos silenciosos podem não ser detectados ao exame físico e neurológico do paciente, mesmo quando há rebaixamento no funcionamento intelectual e em diversos domínios cognitivos como, linguagem e habilidades verbais, no

processamento e velocidade visuoespaciais e visuomotores, na memória, atenção, funções executivas e desempenho acadêmico. Contudo, os infartos silenciosos poderão ter repercussões no baixo rendimento acadêmico e dificuldades na resolução de problemas no dia a dia.

Por estas razões, há necessidade de avaliação neuropsicológica periódica para indivíduos com DF, mesmo na ausência de infartos cerebrais francos (RUFFIEUX et al. 2013; GOLD et al.; 2008; STEEN et. al, 2005; GRUENEICH et al., 2004).

1.6.1 AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA NA DOENÇA FALCIFORME

A avaliação do desempenho cognitivo é um importante recurso para o acompanhamento escolar. É instrumento auxiliar no diagnóstico de diferentes transtornos e déficits cognitivos. Apesar da defesa de alguns pesquisadores em prol da testagem intelectual (ARDILA, 1999; ANASTASI e URBINA, 2000; CUNHA, 2002), sabe-se, atualmente, que as Funções Executivas são os preditores mais importantes de sucesso acadêmico e profissional (CORSO et al., 2013; LEON et al., 2013; DIAMOND, 2013).

Para Anastasi (2000) e Cunha (2002) os clássicos testes de inteligência medem habilidades verbais e em menor proporção, habilidades para lidar com números e símbolos abstratos, habilidades que predominam durante a aprendizagem escolar. Assim, a maioria dos testes pode ser considerada medida de aptidão escolar (ANASTASI, 2000; CUNHA, 2002), enquanto a avaliação neuropsicológica irá medir as habilidades cognitivas separadamente em busca do subcomponente da função comprometida (LURIA, 1966, citado por BRAGA et al., 2006).

Nunes et al., (2010), em um relato de casos de duas crianças com AF que foram submetidas a avaliação neuropsicológica de diversos domínios, demonstraram que as alterações ocorreram em todas as funções, evidenciando envolvimento de ambos os hemisférios cerebrais, sendo mais graves na criança com AVE isquêmico (dificuldades visuoespaciais e de linguagem) do que naquela com ataque isquêmico transitório (dispraxia motora, oromotora e desatenção visual). Assim, pode haver gradação do espectro de manifestações cognitivas de grau leve a profundo. Este estudo mostrou que mesmo o paciente com ataque isquêmico transitório pode

apresentar déficits cognitivos com risco de prejuízo no rendimento acadêmico. Muitas destas manifestações podem passar despercebidas pelo clínico, embora o rendimento acadêmico possa servir como sinalizador do prejuízo cognitivo.

Schatz et al.(2005) e Nunes et al. (2010) têm enfatizado efeitos da DF no desempenho acadêmico, como repetência e necessidade de assistência educacional em classes especiais ou tutoria. Scharz et al. (2001) observaram taxas de dificuldades escolares duas vezes maiores nos pacientes com AF e infartos silenciosos do que naqueles sem infartos. A leitura, a mais precocemente disciplina formal oferecida à criança, é a primeira a sinalizar as dificuldades. Nettles (1994) referiu existência de diferenças significativas nas habilidades de Leitura e de Matemática em crianças com DF. Apesar de ser a primeira manifestação de dificuldade cognitiva apresentada, a completa avaliação neuropsicológica apontará outras áreas afetadas que, muitas vezes, só se mostrarão comprometidas em anos mais avançadas de escolaridade, mediante prejuízo acadêmico pronunciado. De tal modo, o diagnóstico precoce se faz indispensável.

As baterias de avaliação neuropsicológica servem como importantes instrumentos para verificação de déficits específicos de funcionamento cognitivo. Com a intenção de promover a inclusão social e escolar, o país defende o direito à escolarização e inclusão de todas as crianças em escolas regulares. O objetivo da avaliação neuropsicológica é a compreensão do funcionamento cognitivo do aprendiz para que o sistema de ensino possa traçar metas específicas para cada aluno e organizar ambientes e métodos para alcançar tais objetivos, e os terapeutas possam direcionar as reabilitações. As avaliações sucessivas permitem avaliação do desenvolvimento do aprendiz dentro do programa proposto e seus resultados embasariam alterações e ajustes no próprio programa (TESSARO, 2005).

Além da IRMc e avaliação neuropsicológica, outro exame é fundamental para pacientes com DF. Estudos recomendam realização do Doppler Transcraniano (DTC) para crianças portadoras de DF entre dois a dezesseis anos, com o objetivo de identificar aquelas com alto risco para AVEs e encaminhá-las precocemente para transfusão sanguínea, como tratamento preventivo. Esta população deve realizar o DTC com maior frequência quando identificada alteração na velocidade do fluxo sanguíneo cerebral (VFSC), acima de 200 cm/s. (LEITE et al, 2012, CANÇADO et al. 2011, SANCHEZ et al., 2010; ADAMS et al., 2005, ADAMS et al. 1992).

O DTC é técnica segura, não invasiva, confiável, examinador dependente, portátil e de baixo custo para avaliação do fluxo sanguíneo cerebrovascular. Registra a velocidade do fluxo sanguíneo das principais artérias cerebrais e é aplicável a todas as faixas etárias. Utiliza a técnica do ultrassom para medir indiretamente o fluxo nas porções proximais das principais artérias intracranianas, oferecendo informações dinâmicas da circulação cerebral (BAKKER, et al., 2014; AASLID et al., 1992).

No estudo STOP (*Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia*) foi observado que o risco para AVEs nos indivíduos com DF poderia ser previsto a partir da medida de velocidade média máxima de tempo do fluxo sanguíneo das principais artérias cerebrais (NICHOLD et al., 2001). O estudo classificou a VFSC conforme ilustrado no Quadro 1.

Quadro 1 - Classificação da velocidade do fluxo sanguíneo cerebral na Doença Falciforme

Velocidade do Fluxo Sanguíneo Cerebral	Classificação
<70	Baixa
70 - 170 cm/s,	Normal
170 - 199 cm/s	Condicional
≥ 200 cm/s	Anormal

Fonte: Nichold et al., 2001.

O aumento da velocidade do fluxo sanguíneo nos vasos cerebrais, avaliada pelo DTC, pode indicar aumento do risco para AVE e necessidade de intervenção para sua prevenção (REEVES, et al., 2015). Estudos referiram que a hemotransfusão regular reduz a probabilidade do primeiro AVE, em crianças com DF e alteração na VFSC (LEITE et al, 2012, CANÇADO et al. 2011, ADAMS et al., 2005). Velocidades acima de 170 cm/s e abaixo de 70cm/s são considerados como patológicas (NICHOLD et al., 2011). Atualmente no Brasil, conforme predispõe a portaria número 473/26.04.2013, sobre o protocolo de uso do Doppler Transcraniano para prevenção de AVEs na DF, a transfusão sanguínea deve ser indicada para pacientes com VFSC a partir de 185 cm/s.

Estudos apontam o diagnóstico pelo DTC e Hemotransfusão como padrão ouro para a prevenção efetiva do primeiro AVE entre indivíduos falcêmicos (WANG, 2007; ADAMS et al., 1998). Ocorre redução acentuada do risco de AVE nas crianças com DTC alterado e transfusões regulares, com a manutenção da HbS igual ou abaixo a 30% (ÂNGULO, 2007). Não foram observadas evidências na prevenção de novos infartos, após o primeiro AVE, apesar de existirem relatos sobre a redução de recorrências nas crianças com transfusões

regulares. (ÂNGULO, 2007; PLATT, 2006). Armstrong et al. (2013) relataram a possibilidade do tratamento com Hidroxiuréia estar associado à redução da velocidade do fluxo sanguíneo cerebral e melhora no desenvolvimento cognitivo.

Leite et al. (2012) realizaram o DTC em 773 indivíduos falcêmicos entre 2 e 16 anos. Identificaram DTC foi normal em 681 (88,1%), condicional em 54 (7,0%), alterada em 31 (4,0%) e inconclusiva em 7 (0,9%). Resultados condicionais ou anormais foram significativamente mais frequentes entre os pacientes com complicações da DF do que entre aqueles sem complicações (LEITE et al, 2012).

Em revisão sistemática sobre função cerebrovascular e cognição publicada em 2014 (BAKKER, et al. 2014), os autores identificaram que aumento na VFSC foi associado a baixo desempenho cognitivo. Descreveram ainda que crianças que haviam apresentado histórico de risco na gestação e nascimento apresentaram VFSC baixa, também associada a resultados cognitivos pobres.

Até o momento há relativamente poucos estudos publicados correlacionando achados da DTC e desenvolvimento neurocognitivo em crianças com DF. Dos treze estudos publicados investigando a correlação entre VFSC e cognição, oito apontaram relação entre DTC anormal e alteração no desempenho cognitivo (BAKKER, et al. 2014).

Estudo multicêntrico foi publicado por Bernaudin et al., (2000) que avaliou Quocientes Intelectivos Total, Verbal e Executivo de 173 crianças com AF, comparando com achados do DTC. Foi observado que pacientes com DTC anormal apresentaram pior desempenho no QI Executivo e no teste Arranjo de Figuras/WISC-III, em comparação a pacientes com DTC normal. Em outro estudo, de Kral et al. (2003), crianças com AF e VFSC anormal medida pelo DTC, revelaram menor QI Verbal em comparação àquelas com DTC condicional. Esses autores apontaram que anormalidades no DTC podem prenunciar déficits cognitivos e ressaltaram que funções alteradas, como atenção sustentada e funções executivas, são índices úteis de vasculopatia cerebral progressiva.

Em outro trabalho, Kral e Brown (2004) identificaram associação entre disfunções executivas, alteração na modulação emocional e inflexibilidade na resolução de problemas no grupo com DTC anormal, tendo este pior desempenho em comparação ao grupo com DTC condicional. Os autores utilizaram o instrumento de rastreamento comportamental *Behavior Assessment System for Children*. Outro estudo, conduzido por Hogan et al. (2006) concluiu que quanto maior a VFSC em crianças com AF aos nove meses de idade, maior o risco para atraso no neurodesenvolvimento pela escala *Bayley Infant Neurodevelopmental Screening*.

Sanchez et al. (2010), identificaram correlação entre aumento da VFSC no DTC e déficit nos testes de linguagem relacionados a sintaxe. O estudo realizado em Camarões avaliando indivíduos entre 6 e 24 anos, demonstrou que aqueles com VFSC anormal apresentaram pior desempenho cognitivo na memória (RUFFIEUX et al. 2013), e o desempenho foi 80% pior em outras funções avaliadas (atenção, funções executivas, memória e habilidades sensório motoras) em comparação ao grupo controle e pacientes com DTC sem alterações. Por outro lado, cinco estudos não encontraram correlação entre alteração na VFSC, déficit intelectual e/ou cognitivo (ONOFRI et al., 2012; AYGUN et al., 2011; STROUSE et. al 2006; KRAL et al. 2006; HIJMANS et al., 2011)

Desta forma, pode-se concluir que o benefício do rastreio com o DTC é bem estabelecido para indicar tratamento precoce e prevenir disfunções cognitivas, promovendo melhor desempenho educacional (WANG, 2007). Exames para acompanhar a evolução neurocognitiva das crianças e adolescentes portadores de DF podem ajudar a prevenir a ocorrência de alterações cognitivas e assim, possibilitar-lhes melhores oportunidades de tratamento, adaptação escolar e social.

2 OBJETIVOS

2.1 GERAL

Avaliar as funções cognitivas e quociente intelectual de crianças e adolescentes com Anemia Falciforme.

2.2 ESPECÍFICOS

- (1) Mensurar o desempenho de indivíduos com AF nos domínios cognitivos específicos: Atenção/ Funções executivas, Linguagem, Processamento Visuoespacial, Função sensório-motora e Memória/Aprendizado, acessados pela Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento NEPSY-II.
- (2) Analisar qualitativamente o desempenho de indivíduos com AF nos domínios cognitivos específicos: Atenção/ Funções executivas, Linguagem, Processamento Visuoespacial, Função sensório-motora e Memória/Aprendizado, acessados pela Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento NEPSY-II.
- (3) Estimar o nível intelectual de crianças e adolescentes com Anemia Falciforme.
- (4) Delinear o perfil comportamental e identificar presença de diagnósticos baseados Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM-IV), avaliados pelo Inventário de Comportamentos da Infância e Adolescência (CBCL).
- (5) Caracterizar os casos estudados em relação a aspectos socioeconômicos e clínicos cerebrovasculares relacionados à DF.

3 MÉTODO

3.1 DESENHO DO ESTUDO

Estudo observacional, descritivo, do tipo casuística hospitalar. Faz parte de projeto de pesquisa maior, em andamento, sobre a evolução clínica de indivíduos com DF, entre dois a vinte anos, portadores dos diferentes genótipos da doença. Este visa acompanhar prospectivamente as manifestações clínicas e laboratoriais da DF e compará-las com resultados do DTC.

3.2 LOCAL DO ESTUDO

Realizado no Ambulatório de Neuropsicologia do Serviço de Neurologia Pediátrica do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (C-HUPES) da Universidade Federal da Bahia.

3.3 VARIÁVEIS EM ESTUDO

Variáveis Independentes: idade; sexo; nível socioeconômico; escolaridade da criança; escolaridade materna.

Variáveis Dependentes: resultados dos testes neuropsicológicos obtidos pela Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento- NEPSY-II (Atenção/ Função executiva, Linguagem, Processamento Visuoespacial, Função sensório-motora, Memória e Aprendizado), QI Estimado obtido pelas escalas Wechsler-III, Avaliação comportamental (CBCL) e resultados do DTC.

3.4 AMOSTRA

Participaram deste estudo 15 crianças, com idades entre 6 a 16 anos, portadoras de Anemia Falciforme, procedentes do Ambulatório de Hematologia Pediátrica e do Ambulatório de AVC na Infância do C-HUPES, com diagnóstico firmado por exame laboratorial de eletroforese de hemoglobina, com a presença de genótipo HbSS, que haviam realizado DTC.

3.5 CRITÉRIOS PARA PARTICIPAÇÃO

3.5.1 Critérios de inclusão

Crianças e adolescentes com diagnóstico laboratorial por eletroforese de hemoglobina, genótipo HbSS, acompanhadas nos Serviços de Hematologia Pediátrica e AVC na Infância do C- HUPES.

3.5.2 Critérios de exclusão

Crianças com déficit visual ou auditivo; epilepsias; história de traumatismos cranianos, meningite ou intoxicações; história gestacional/neonatal de sofrimento anóxico; prematuras; com baixo peso de nascimento; em uso de medicamentos psicotrópicos; síndromes genéticas concomitantes ou condições que inviabilizassem a aplicação dos testes psicométricos.

Foram identificados 38 casos potenciais para participação do estudo. Após contato telefônico e questionamentos realizados sobre interesse e possibilidade de participação no estudo, cinco candidatos declinaram em relação ao convite, três devido a residirem em cidades distantes e não poderem comparecer no período proposto e, dois, devido ao quadro clínico instável que inviabilizaria a participação. Três candidatos não foram localizados.

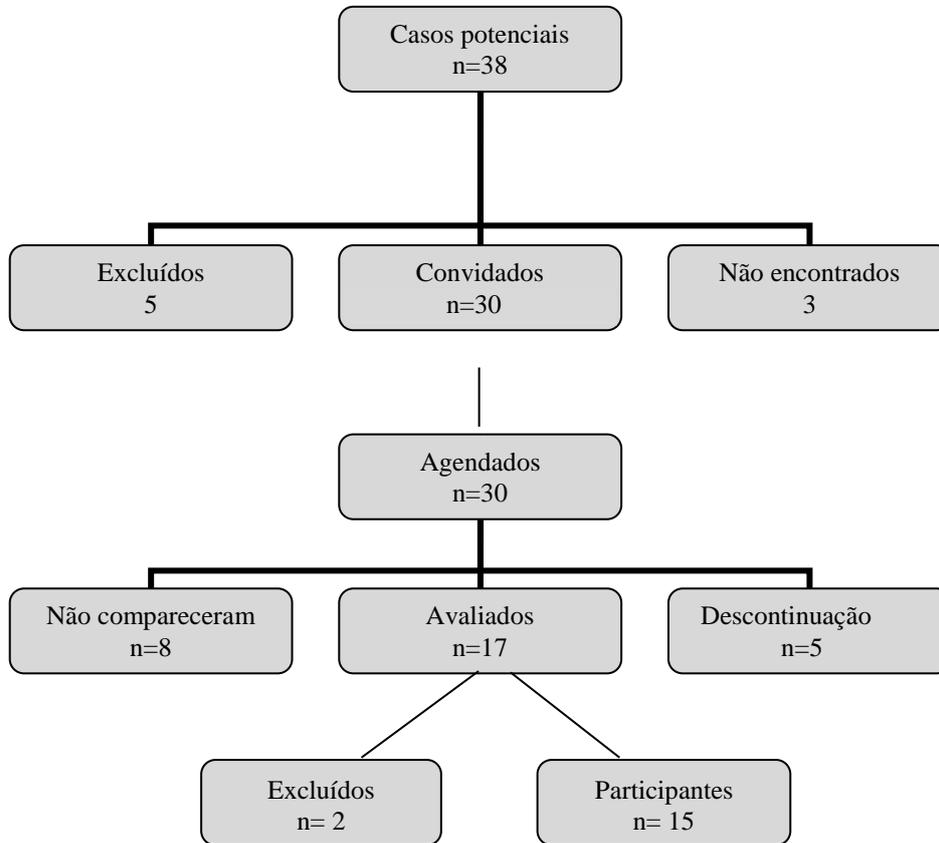
Trinta candidatos foram convidados a participar e foi agendada entrevista com responsáveis. Entretanto, destes, oito não compareceram, mesmo após diversas tentativas de remarcação.

Dos demais, cinco iniciaram avaliação e abandonaram. Destes, dois justificaram ausências por dificuldades em relação à disponibilidade para levar o filho (por terem outros filhos para cuidar e outros compromissos), um, por internações constantes, um, por dificuldade relacionada a transporte (residia em cidade de interior) e dois não especificaram motivos (não responderam às tentativas de contato).

Destes 30, 17 concluíram o protocolo da pesquisa, contudo, dois foram excluídos. Um destes a mãe informou posteriormente que a criança apresentou convulsão febril na primeira infância e outra por ter informado tardiamente sofrimento por hipóxia perinatal.

O percurso amostral é descrito no Fluxograma 1:

Fluxograma 1- Percurso amostral



3.6 PROCEDIMENTOS

Os participantes, que haviam realizado o DTC, acompanhados no Ambulatório de Hematologia, e Ambulatório de AVC na Infância, foram informados por equipe sobre o estudo, e encaminhados ao Ambulatório de Neuropsicologia, onde eram esclarecidos e convidados a participarem da pesquisa. Também houve divulgação da pesquisa no espaço físico do serviço de Pediatria do C-HUPES.

No primeiro contato, os pais foram informados sobre a pesquisa e após triagem para verificação dos critérios de inclusão e exclusão foram convidados a assinar, em duas vias, após leitura, compreensão do estudo e oportunidade de esclarecimento de dúvidas, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo A).

As crianças e adolescentes foram informadas sobre as atividades que seriam realizadas através de exemplos e o seu assentimento verbal foi confirmado na presença dos responsáveis.

Após o consentimento e assentimento, a pesquisadora coletou informações clínicas com a utilização de Anamnese (Anexo B) e informações Socioeconômicas (Anexo C).

Os testes foram aplicados pela pesquisadora e outras três psicólogas treinadas, de forma que, durante a coleta de dados, a pesquisadora tivesse acesso a apenas parte das informações. De tal modo, caso a pesquisadora realizasse entrevista de Anamnese, não realizaria avaliação cognitiva e vice-versa. Esta medida ocorreu com objetivo de manter imparcialidade em relação à testagem neuropsicológica.

Os resultados do DTC foram fornecidos por médico responsável apenas após a finalização das avaliações cognitivas.

3.7 COLETA DE DADOS

Os participantes e seus responsáveis compareceram ao Ambulatório Professor Francisco Magalhães Neto com hora marcada. Foram realizadas no mínimo dois encontros e no máximo quatro, de uma hora e meia de duração cada, com intervalo para descanso e lanche fornecido pela pesquisadora à criança. O tempo para descanso variava entre quinze a vinte minutos a depender da disposição do avaliando.

O número de testes aplicados por sessão dependia da velocidade de resposta da criança, que se mostrou diminuída em alguns casos, principalmente nas crianças com sequelas neurológicas.

Durante as sessões foram aplicados os subtestes do NEPSY-II e Vocabulário e Cubos do WISC-III. Esses procedimentos demandam respostas verbais ou executivas (desenhar, apontar, construir e organizar fichas) e não apresentam risco ou procedimento invasivo para os participantes. Caso fossem observados sinais de cansaço ou os participantes se queixassem, a avaliação era interrompida.

3.7.1 Instrumentos para coleta de dados

- Questionário de Anamnese (Anexo B).
- Critérios Brasil de Classificação Socioeconômica da ABEP (Anexo C).
- Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento (NEPSY-II).
- Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC-III - Quociente Intelectivo Estimado.
- Inventário de Comportamentos da Infância e Adolescência (CBCL) (Anexo D).
- Caderneta de Saúde da Criança.
- Boletim Escolar.
- Resultado do Doppler (velocidade do fluxo sanguíneo cerebral).

Através de entrevista de Anamnese (Anexo B) aplicada aos responsáveis, Boletim escolar e Caderneta de Saúde da Criança, foram obtidas as informações da história gestacional, neonatal, desenvolvimento neuropsicomotor, histórico educacional e características clínicas cerebrovasculares da DF.

Na mesma ocasião era aplicado Critério Brasil de Classificação socioeconômica desenvolvido pela ABA – Associação Brasileira de anunciantes e ABIPEME (Anexo C) e fornecidas orientações para preenchimento do CBCL, realizado enquanto aguardavam a avaliação do (a) filho (a).

Após entrevista com responsável, o sujeito era convidado a iniciar avaliação cognitiva individual, realizada em sala apropriada para testagem, com condições de iluminação e som adequadas, sem presença de distratores.

3.7.1.1 Avaliação neuropsicológica do desenvolvimento- NEPSY-II

O NEPSY-II, Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento (KORKMAN, KIRK e KEMP, 1998, traduzido por ARGOLLO et al., 2009) é bateria neuropsicológica do desenvolvimento normatizada em oito países (Estados Unidos, Colômbia, Zâmbia, Austrália, Finlândia, França, Suécia e Noruega (KORKMAN, 2001, citado por ARGOLLO et al., 2009) que está atualmente na segunda versão, recentemente adaptada e validada no Brasil, aguardando publicação.

O NEPSY-II (KORKMAN, KIRK e KEMP, 2007) oferece abordagem ampla e flexível para avaliação neuropsicológica, e foi especificamente desenhado para avaliar crianças entre 3 a 16 anos de idade. A bateria é dividida em 36 subtestes, divididos em seis domínios cognitivos.

Cada domínio compreende um conjunto de subtestes, os domínios são: Atenção/ Função executiva, Linguagem, Processamento Visuoespacial, Função sensório-motora, Memória e Aprendizagem e Percepção Social.

Diversas investigações utilizando o NEPSY-II, nas versões finlandesa e americana reportaram-na como o principal instrumento de avaliação neuropsicológica e demonstraram sua capacidade de identificar e prever distúrbios do desenvolvimento primários e secundários, lesão congênita ou adquirida cerebral (ERIKSSON, 2003; QVIST et al., 2002; KOLK e TALVIK, 2000; KORKMAN e PELTOMA, 1991, citados por ARGOLLO et al., 2009)

Para o presente estudo foram selecionados 15 subtestes para investigar as funções cognitivas. Não foram incluídos subtestes do domínio Percepção Social, uma vez que dificuldades nas habilidades sociais não estão comprometidas nos portadores de DF (WANG, 2001).

No Quadro 2 são descritos subtestes aplicados neste estudo e respectivas funções avaliadas.

Quadro 2 - Descrição de subtestes e funções avaliadas pelo NEPSY-II

	Subtestes	Descrição	Função cognitiva avaliada
Atenção/Funções Executivas	Atenção Auditiva	O avaliando deve tocar no círculo apropriado ao escutar palavra-alvo dentre diversas palavras.	Atenção auditiva, seletiva e sustentada.
	Conjunto de Respostas	O avaliando deve tocar no círculo apropriado ao escutar palavra-alvo dentre diversas palavras, entretanto a palavra alvo é diferente da cor do círculo.	Flexibilidade mental, inibição de resposta e memória operacional.
	Fluência em Desenhos	Realizar o maior número possível de desenhos ligando cinco pontos, dentre do limite de tempo.	Flexibilidade mental.
	Inibindo respostas	Composto de três tarefas, onde são apresentadas formas ou setas pretas e brancas: 1. Nomear forma ou direção 2. Inverter nomeação da forma ou direção 3. A nomeação da forma ou direção dependerá da cor do estímulo.	1. Velocidade de nomeação 2. Habilidade de inibir respostas automáticas em favor de respostas novas 3. Flexibilidade mental para trocar os tipos de respostas.
Aprendizagem /Memória	Memória para Lista de Palavras (imediate e tardia)	O avaliando escuta a repetição de lista de palavras em cinco ensaios e relata palavras aprendidas. Após escuta nova lista e refere palavras desta. Posteriormente recorda lista inicial.	Memória verbal (imediate e tardia), ritmo de aprendizagem e interferência de novo aprendizado.
	Memória Narrativa	O avaliando escuta uma história e posteriormente a reconta livremente e posteriormente são feitas	Memória para organizar material verbal em recordação

		perguntas sobre detalhes não lembrados.	livre, com pistas e reconhecimento.
	Memória para Desenhos (imediate e tardia)	São mostradas páginas com desenhos abstratos, o estímulo é removido e o examinando recebe cartões com desenhos para organizar numa grade com a mesma localização mostrada.	Memória imediata e tardia para material visual e espacial.
Linguagem	Compreendendo Instruções	Deve-se apontar para o estímulo apropriado conforme instrução verbal	Habilidade de perceber, processar e executar instruções orais de complexidade sintática crescente.
	Nomeando Rápido	Nomeação rápida de formas, cores e tamanhos, letras e números na ordem.	Velocidade de acesso semântico e produção de nomes.
	Processamento Fonológico	Identificação de palavras por meio de seus segmentos e teste de supressão ao nível da segmentação da palavra (sílabas) e dos sons das letras (fonemas)	Consciência fonológica.
	Produzindo Palavras	O examinando deve produzir quantas palavras possível, conforme categorias específicas.	Produtividade verbal para gerar palavras dentro de categorias específicas.
Visuoespacial	Flechas	Dentre várias flechas distribuídas em volta de um alvo, deve-se indicar flechas que apontam para o centro do alvo.	Habilidade para julgar orientações de linhas.
	Quebra-cabeças geométricos	Mostra-se uma figura com uma grade contendo várias formas. O examinando deve combinar duas formas de fora da grade com duas formas de dentro.	Rotação mental, análise visuoespacial e atenção a detalhes.
Sensório motor	Precisão Visomotora	Desenhar linhas dentro de trajetória o mais rápido possível.	Velocidade e precisão grafomotora.
	Imitando Posições das Mãos	Reproduzir posição das mãos e dedos do aplicador.	Análise visuoespacial, programação motora e feedback cinestésico.

Fonte: Korkman, Kirk & Kemp, 2007

Os resultados obtidos pelos participantes foram caracterizados conforme faixas de percentis e classificações do NEPSY-II, conforme descrito abaixo (Quadro 3).

Quadro 3 - Classificação do Desempenho no NEPSY-II por faixas de percentis

Percentil no NEPSY-II	Classificação
≤25	Inferior
26-75	Médio
76-99	Superior

Fonte: Korkman, Kirk & Kemp, 2007

3.7.1.2 Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC-III

As Escalas Wechsler são os instrumentos mais conhecidos de avaliação do Quociente Intelectivo – QI. Permite análise de várias dimensões da habilidade cognitiva e possui validação para a população brasileira (FIGUEIREDO, 2002).

Para este estudo foi empregada a forma abreviada para QI estimado do WISC-III (WECHSLER, 1991). O QI Estimado é uma triagem do desempenho intelectual de crianças brasileiras (Mello, et al. 2011). Para este cálculo, são utilizados os subtestes Vocabulário (domínio verbal) e Cubos (domínio executivo). No subteste Vocabulário a criança deve conceituar as palavras lidas pelo examinador com o objetivo de investigar a aquisição de conhecimento semântico. No subteste Cubos a criança deve construir modelos com cubos de duas cores a partir de uma imagem, cuja finalidade é avaliar a habilidade visuoespacial. O Quociente intelectual é obtido pela soma dos pontos ponderados destes dois subtestes.

No Quadro 4 consta a classificação das faixas de nível intelectual pelo WISC-III.

Quadro 4 - Classificação das faixas de Quociente Intelectivo pelo WISC-III

Índice de QI	Classificação
≤ 79	Inferior
80-119	Médio
≥120	Superior

Fonte: Figueiredo, 2002

3.7.1.3 Inventário de Comportamento da Infância e Adolescência

O Inventário de Comportamento da Infância e Adolescência, mais conhecido como *Child Behavior Checklist* (CBCL), é um questionário que compreende 113 itens desenvolvido para indivíduos entre 6 e 18 anos de idade. É dividido em duas partes: uma que avalia Competências Sociais e outra Problemas de Comportamento. O comportamento é avaliado pelos pais que respondem a perguntas sobre o que observam no comportamento da criança ou do adolescente (GERENCER, 2003; BORDIN, et al., 1995).

No Quadro 5 são descritos os problemas comportamentais e sua caracterização.

Quadro 5 - Caracterização de Sintomas avaliados pelo CBCL

Sintomas	Breve descrição do conteúdo dos itens
Ansioso/Deprimido	Humor infeliz, chateado ou deprimido; choro frequente, relato verbal de ideação suicida; tensão nervosa.
Retraído	Prefere ficar sozinho, retraído ou isolado; não se envolve com outras pessoas.
Comportamento agressivo	Questionador; comportamento cruel com pessoas ou animais; faz <i>bullying</i> ; agressões físicas.
Problemas de atenção	Comportamento impulsivo (atos impensados); dificuldade de concentração; inquietação; desatenção.
Comportamentos Disruptivos	Busca companhias que se envolvem em problemas sociais; foge de casa; falta aulas; mente e engana.
Problemas sociais	Não se relaciona bem com outras crianças; não é querido por outras crianças.
Queixas somáticas	Relatos de tontura; fadiga; problemas físicos sem causa médica definida.
Comportamentos atípicos	Escuta sons ou vozes ausentes; age de forma confusa; vê coisas ausentes.

Fonte: Bordin et al., 1995

Este instrumento permite a categorização de diagnósticos dos Transtornos: Depressivo, de Déficit de Atenção/Hiperatividade, de Conduta, Desafiante Opositor, de Ansiedade, dentre outros (GERENCER, 2003).

É utilizado internacionalmente e possui validação para a população brasileira (BORDIN et al., 1995). A classificação adotada foi baseada nos pontos de corte definidos pelos estudos de validação (BORDIN et al., 1995) conforme quadro abaixo:

Quadro 6 - Classificação de Escores do CBCL

Escore T	Percentil	Classificação
≤ 64	≤ 85	Normal
65-69	86-96	Limítrofe
≥ 70	≥ 97	Clínico

Fonte: Bordin et al., 1995

No presente estudo, os sintomas foram dicotomizados nas categorias: 1) “Presente” (escore T \geq 65), englobando categorias “Limítrofe” e “Clínico” e 2) “Ausente” (escore T \leq 64), condizente à categoria “Normal”, para facilitar a compreensão dos resultados.

3.7.1.4 Doppler Transcraniano

O DTC foi realizado por médico neuropediatra especializado e experiente, em ambiente calmo, sem sedação. Foi utilizado o dispositivo Doppler pulsado com sonda de 2-MHz, método baseado no sistema Doppler de emissão pulsada de ondas de baixa frequência que atravessam o crânio íntegro (ADAMS et al. 1998).

Registrou-se a VFSC máxima da artéria cerebral média (ACM) em ambos os hemisférios e foi escolhida para análise, a maior média de velocidade de fluxo sanguíneo por tempo-médio.

De acordo com Adams (2005), velocidades elevadas no fluxo sanguíneo cerebral têm sido verificadas primariamente na ACM. Segundo Sanchez et al., (2010) isto ocorre porque a ACM é a maior fonte de oxigênio para áreas do cérebro associadas à linguagem. Kral et al. (2006) identificaram maior parte (51, 9%) da elevação da VFSC em crianças e adolescentes com DF nas ACMs.

Para todos os participantes foi utilizado o resultado do DTC realizado no mesmo período da avaliação neuropsicológica, inclusive aqueles com histórico de AVEs, visto que, não foi possível acessar resultados do exame prévio ao primeiro AVE, nem realizada avaliação neuropsicológica anterior. O intervalo de tempo entre realização do DTC e avaliações cognitiva, intelectual e comportamental variou entre zero a sete meses, de forma semelhante a estudos prévios (HIJMANS et al., 2011; AYGUN et al, 2011; SANCHEZ et al, 2010; KRAL et al., 2006, KRAL&BROWN, 2004)

Os resultados foram descritos conforme classificações da VFSC de pacientes com DF, definidas por Nichold et al. (2001). Velocidades de fluxo sanguíneo cerebral baixa, condicional ou anormal foram consideradas como alteradas, como descrito em estudos anteriores (BAKKER, et al. 2014).

3.8 PROCEDIMENTOS PARA ANÁLISE DE DADOS

Foi aplicada estatística descritiva para a maior parte os dados coletados.

Para os dados obtidos na Anamnese e Classificação Socioeconômica foram calculadas e descritas frequências.

Os resultados apresentados pelos participantes na Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento (NEPSY-II) foram comparados a resultados da amostra do estudo de validação brasileira do teste (cedidos pela autora), composta por 1074 crianças e adolescentes

com desenvolvimento típico, da mesma faixa etária, sendo 551 matriculados em escolas públicas e 523 em escolas particulares, provenientes das cidades de Salvador-BA, Jacobina-BA, São Paulo- SP e Ribeirão Preto-SP. Os resultados dos testes obtidos do banco de dados da validação foram convertidos em percentis para as faixas de idade deste estudo.

O desempenho neuropsicológico dos indivíduos com AF será apresentado em conjunto e individualmente. O número de participantes avaliados por função/subteste será informado na frequência total de cada resultado, uma vez que, alguns subtestes não são aplicáveis a todas as idades, destarte, pode-se verificar menor número de casos avaliados para algumas variáveis. O caso 7 apresentou dificuldade para execução de alguns subtestes, conforme especificado nas tabelas.

Nos subtestes Atenção Auditiva e Conjunto de Respostas Auditivas além dos escores totais, que se referem ao número de respostas corretas, são avaliadas diferentes modalidades de erros, a saber: erros por omissão (erros por não perceber estímulos e não responder quando necessário), erros por ação (falhas por responder indevidamente, quando não esperado) e erros de inibição (erros por não conseguir inibir resposta automática).

Os resultados da Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC-III foram comparados à amostra de validação brasileira do teste (WECHSLER, 1991). Foi utilizado o QI estimado conforme citado por Mello et al., 2010.

Os dados do Inventário de Comportamentos da Infância e Adolescência (CBCL) foram avaliados com base no estudo de validação para a população brasileira, com a utilização de software específico (BORDIN, 2001).

3.9 CUIDADOS ÉTICOS

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Professor Edgard Santos, como parte de estudo maior sobre Doença Falciforme sob o número de parecer 314.636 (Anexo E).

Todos os dados coletados foram mantidos em sigilo. Os familiares receberam relatório informativo sobre desempenho obtido na avaliação neuropsicológica. A pesquisadora se dispôs a realizar devolução individual dos resultados na entrega dos relatórios. Foram fornecidas orientações para familiares e escola, verbalmente e por escrito, para minimizar as

dificuldades cognitivas e escolares quando encontradas e encaminhamentos a terapias para os déficits observados.

O serviço de Neuropsicologia foi disponibilizado aos participantes e suas escolas para possíveis demandas futuras.

4 RESULTADOS

4.1 CARACTERIZAÇÃO SOCIOECONÔMICA

Dentre os casos estudados, 9/15 eram do sexo masculino, com média de idade de 10 anos e variação de idades entre 6 e 16 anos. Doze dos 15 participantes apresentaram lateralidade destra e 3/15 lateralidade sinistra após AVE à esquerda.

O nível socioeconômico mais frequente foi B (10/15).

Nove em 15 eram estudantes de escola particular regular no período da avaliação e 8/15 apresentaram adequação série-idade, e os demais (7/15), histórico de repetências escolares. Dos 15 participantes, 10 possuíam histórico de dificuldade de aprendizagem relatado por familiares e educadores. Os familiares de nove crianças relataram necessidade de acompanhamento educacional especializado, devido às dificuldades escolares.

A média de anos de estudo das mães foi de 10 anos, variando entre 4 a 16 anos. Nove mães concluíram o Ensino Médio. Destas, uma concluiu o Ensino Superior e uma o estava cursando.

As características de cada caso encontram-se descritas na Tabela 1.

4.2 CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA

A idade média de diagnóstico da Doença Falciforme (HbSS) foi de cinco meses. Oito pacientes foram diagnosticados ao nascimento. O início do tratamento ocorreu em média aos sete meses de vida. Todos participantes estiveram internados devido a complicações da Anemia Falciforme por no mínimo três vezes.

Até a data da avaliação, 14/15 haviam realizado o mínimo de duas hemotransfusões e 7/15 mais de 30. Dez dos 15 utilizavam hidroxiuréia.

Seis dos 15 apresentaram pelo menos um AVE isquêmico, e 3/15 mais de um episódio. Um em 15 apresentou infarto isquêmico silencioso confirmado por IRMc.

Em relação às alterações na VFSC, 4/15 apresentaram alteração na Artéria Cerebral Média Direita (ACMD), e 4/15 na Esquerda (ACME), e 3/15 em ambas as artérias medida pelo Doppler Transcraniano (DTC). Dos seis participantes com histórico de AVE, três apresentaram alteração na VFSC. Os dados clínicos e do DTC de cada participante podem ser verificados a seguir na Tabela 1.

Em resumo, 5/15 participantes apresentaram algum tipo de alteração na VFSC, sendo 2/15, VFSC baixa, 1/15, VFSC anormal e 2/15, condicional.

Tabela 1 – Caracterização socioeconômica e clínica das crianças e adolescentes com Anemia Falciforme

Participante																
Características	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	f
Sexo	F	F	M	F	M	M	M	M	F	M	F	M	M	F	M	9M:6F
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	m=10 (6-16)
Lateralidade destra	S	S	S	S	S	N	N	S	S	S	S	S	N	S	S	12/15
Tipo de Escola	PB	PR	PB	PR	PR	PB	PB	PB	PR	PR	PR	PB	PR	PR	PR	9PR:6PB
Adequação série-idade	N	N	N	S	S	S	N	S	S	N	S	N	N	S	S	8/15
Dificuldade de Aprendizagem	S	S	S	S	S	N	S	N	N	S	N	S	S	N	S	10/15
Anos de estudo da mãe	NR	4	12	16	12	8	12	12	14	4	12	8	6	10	12	m=10 (4-16)
Nível socioeconômico	B	B	B	A	B	C	C	B	A	B	B	B	B	B	C	B = 10/15
Idade do Diagnóstico (meses)	36	4	0	4	0	0	9	4	12	0	0	0	0	0	1	m= 5
Idade de início do tratamento (meses)	36	9	0	15	1	0	11	4	12	6	1	2	6	0	2	m=7
Internamentos	>10	>10	>10	>10	4	>10	3	>10	>10	>10	4	4	>10	>10	>10	15/15
Hemotransfusão	>30	>30	>30	0	4	>30	>30	5	6	5	7	7	>30	>30	2	14/15
Hidroxiuréia	S	S	N	S	S	S	S	N	S	S	N	S	S	N	N	10/15
AVE isquêmicos	S	S	N	N	N	S	S	N	N	N	N	N	S	S	N	6/15
Hemisfério cerebral AVE	D	D	N	N	N	E	E	N	N	N	N	N	E	D	N	D=3/15; E=3/15
Número de AVEs	1	1	0	0	0	2	1	0	0	0	0	0	5	2	0	---
Infarto silencioso	N	N	N	N	N	N	N	N	S	N	N	N	N	N	N	1/15
VFSC (ACMD)	NO	NO	NO	NO	NO	NO	B	NO	NO	CO	NO	CO	B	NO	NO	4/15
VFSC (ACME)	AN	NO	NO	NO	NO	NO	B	NO	NO	CO	NO	NO	B	NO	NO	4/15
Doppler alterado	S	N	N	N	N	N	S	N	N	S	N	S	S	N	N	5/15

Legenda: M - masculino; F - feminino; S - sim; N - não; NR - não relatado; PB - pública; PR - particular; m - média (variação); f – frequência; D – direito; E - esquerdo; B – baixa; NO – normal; AN – anormal; CO– condicional.

4.3 QUOCIENTE INTELECTIVO

No presente estudo foi estimada a medida de nível intelectual geral, a partir das provas verbal e da visuoestrutiva do WISC-III (MELLO et al., 2011). Assim, foi observado que 10/15 dos participantes apresentaram QI dentro da média e 4/15 obtiveram desempenho inferior à média (casos 1, 2, 6 e 7), destes, três com desempenho limítrofe (escores entre 70 a 79). O caso 11 apresentou resposta superior. A média de QI da amostra foi de 88,5.

O desempenho foi inferior em 3/15 e 5/15 nos subtestes Vocabulário e Cubos do WISC-III, respectivamente. Resultados inferiores em um dos dois subtestes ou em ambos foram obtidos apenas por participantes com AVE.

Os três casos que apresentaram resultado inferior no subteste Vocabulário possuíam histórico de AVE à esquerda (casos 6, 7 e 13) e dos cinco que apresentaram desempenho inferior no subteste Cubos, três tiveram AVE à direita (casos 1, 2 e 14) e dois à esquerda (casos 6 e 7) (ver Tabela 2).

Tabela 2 - Quociente Intelectivo Estimado e subtestes do WISC-III

Participante																
Variáveis	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	F
QI	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	m = 88,5 dp = 15,6 md = 91 mín = 56 máx = 123
Vocabulário	7	7	10	11	8	5	4	9	9	8	19	9	6	8	9	m = 8,6 dp = 3,3 md = 8 mín = 4 máx = 19
Cubos	5	5	7	7	12	5	1	8	12	7	9	8	7	2	13	m = 7,2 dp = 3,3 md = 7 mín = 1 máx = 13

Legenda: m - média; dp – desvio padrão; mínimo – mín.; máximo – máx; mediana – md; F – frequência; valores de referência para QI (inferior: ≤ 79 ; média: 80-109; superior ≥ 120); valores de referência os subtestes Vocabulário e Cubos (inferior: ≤ 6 ; média: 7-13; superior: ≥ 14); Resultados inferiores em negrito.

4.4 AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DO DESENVOLVIMENTO-NEPSY-II

4.4.1 Atenção e Funções Executivas

Sete em 15 participantes tiveram resposta inferior no subtteste Atenção Auditiva. A maioria apresentou resultados compatíveis com a idade no número de erros por omissão de resposta (9/15), por erros por ação impulsiva (11/15) e por falhas para inibição da ação (13/15).

No teste Conjunto de Respostas Auditivas, 10/14 participantes apresentaram resposta inferior à média para a idade. Quando avaliados os tipos de falhas, pôde-se verificar que 10/14 apresentaram mais falhas por omissão de estímulos e 7/14 mais erros por ação do que a média. A maior parte dos participantes (9/14) conseguiu inibir respostas automáticas indevidas. Mas, no subtteste Inibindo Respostas, 10/14 participantes apresentaram desempenho abaixo da média na capacidade de inibição comportamental e flexibilidade cognitiva. Baixo desempenho também foi observado em outro subtteste de Flexibilidade Cognitiva (Fluência em Desenhos), onde 9/11, obtiveram resultados inferiores estando os casos 6 e 11 com resultados dentro da média.

Dois participantes (casos 8 e 9) apresentaram desempenho dentro da média em todas as funções avaliadas deste domínio, o que indica funcionamento preservado na Atenção/Funções Executivas, e um caso (caso 7) apresentou resultados abaixo da média em todos os subttestes e variáveis deste domínio. Nove em 15 participantes apresentaram resultados inferiores em pelo menos 3/4 subttestes que avaliavam Atenção/Funções Executivas, indicando alteração nestas funções. Não houve resultados acima da média.

Os resultados dos subttestes estão descritos por sujeito na Tabela 3.

Tabela 3 – Desempenho nos subtestes de Atenção/Funções Executivas do NEPSY-II

Subtestes NEPSY-II	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Atenção Auditiva Corretos	< 2	2	75	26	26	5	< 2	50	50	25	75	26	< 2	25	26	I=7/15 M=8/15
Atenção Auditiva Erros por Ação	< 2	50	50	50	50	< 2	< 2	50	50	25	50	50	75	50	50	I=4/15 M=11/15
Atenção Auditiva Erros por Omissão	< 2	25	50	50	50	< 2	< 2	50	50	50	50	50	< 2	25	50	I=6/15 M=9/15
Atenção Auditiva Erros por Inibição	10	50	50	50	50	50	< 2	50	50	50	50	50	50	50	50	I=2/15 M=13/15
Conjunto de Respostas Auditivas Corretos	< 2	25	2	10	10	25	< 2	75	50	25	25	10	NR	50	50	I=10/14 M=4/14
Conjunto de Respostas Auditivas erros por Ação	5	50	75	< 2	25	10	< 2	50	50	5	50	25	NR	50	50	I=7/14 M=7/14
Conjunto de Respostas Auditivas erros por Omissão	< 2	25	< 2	< 2	25	5	< 2	75	50	25	25	25	NR	75	75	I=10/14 M= 4/14
Conjunto de Respostas Auditivas erros por Inibição	10	50	50	25	75	50	25	75	50	25	75	50	NR	25	50	I=5/14 M= 9/14
Fluência em Desenhos	5	2	NR	5	5	50	NR	NR	NR	10	75	5	< 2	< 2	10	I=9/11 M=2/11
Inibindo Respostas Erros	< 2	10	25	50	5	< 2	IN	75	75	< 2	75	< 2	< 2	< 2	5	I=10/14 M=4/14
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: M - média; I – inferior; NR – teste não realizado para idade; IN – incapacidade para responder ao teste; f – frequência. Escores comparados a percentis da amostra brasileira. Resultados inferiores em negrito.

4.4.2 Aprendizado/Memória

A Tabela 4 descreve os resultados dos subtestes de Aprendizado e Memória.

No subteste de Memória Narrativa, 10/15 participantes apresentaram resposta inferior na evocação livre (reconto de história contada ao avaliando), e na soma da evocação livre & com pistas (após inquérito sobre o conteúdo da história).

Na Memória Narrativa de reconhecimento, dos nove participantes que realizaram o teste, quatro apresentaram resposta inferior e cinco dentro da média. Neste teste são realizados questionamentos sobre o conteúdo da história contada e fornecidas opções de respostas ao avaliando.

A maior parte dos participantes apresentou resultados abaixo da média nos subtestes que avaliavam memória imediata para conteúdo visual (12/15) e espacial (11/15). Dos 15 participantes avaliados, 13 apresentaram resultado inferior no escore total do subteste de memória visual e 10/14 revelaram desempenho abaixo da média no escore de memória tardia, avaliado pelo mesmo teste. Em relação à Memória Verbal, 7/10 participantes apresentaram resposta inferior (Memória para Lista).

Três participantes (casos 1, 7 e 10) revelaram resultados abaixo da média em todos os testes realizados.

Nenhum participante alcançou desempenho dentro da média em todas as funções avaliadas. Todos os casos apresentaram alteração em pelo menos uma das funções investigadas.

Tabela 4 –Desempenho nos subtestes de Aprendizado/Memória do NEPSY-II

Subtestes NEPSY-II	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Memória Narrativa evocação livre & com pistas	< 2	< 2	10	50	75	25	5	2	75	5	50	75	25	5	10	I=10/15 M=5/15
Memória Narrativa evocação livre	25	10	5	50	50	25	10	< 2	75	10	50	75	5	25	25	I=10/15 M=5/15
Memória Narrativa reconhecimento	NR	NR	NR	75	75	75	NR	NR	NR	5	25	50	75	25	10	I=4/9 M=5/9
Memória para Desenhos conteúdo	10	25	10	50	75	25	< 2	25	50	10	25	5	< 2	2	10	I=12/15 M=3/15
Memória para Desenhos espacial	10	10	50	25	50	10	< 2	75	10	25	25	2	5	< 2	75	I=11/15 M=4/15
Memória para Desenhos total	5	25	10	50	50	25	< 2	25	25	25	25	5	< 2	< 2	10	I=13/15 M=2/15
Memória para Desenhos conteúdo Tardia	< 2	50	25	P	75	25	< 2	25	75	P	25	15	NR	10	25	I=9/12 M= 3/12
Memória para Desenhos espacial Tardia	< 2	50	10	25	75	25	2	75	75	P	25	10	25	10	75	I=9/14 M= 5/14
Memória para Desenhos Tardia total	< 2	75	10	10	75	10	< 2	25	75	NR	10	10	10	25	75	I=10/14 M=4/14
Memória para Lista de palavras imediata e tardia	10	5	NR	25	25	25	NR	NR	NR	25	25	75	NR	50	75	I=7/10 M=3/10
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: M - média; I – inferior; NR – teste não realizado para idade; P – dado perdido; f – frequência. Escores comparados a percentis da amostra brasileira. Resultados inferiores em negrito.

4.4.3 Linguagem

Na avaliação da capacidade de compreender instruções (Compreendendo Instruções), 13/15 dos participantes apresentaram resultado aquém do esperado e 12/14 no subteste Processamento Fonológico. Em referência à capacidade de nomear rapidamente, nove participantes, dos treze avaliados, apresentaram resposta inferior no teste Nomeando Rápido. Também foi observada dificuldade para alcançar média de tempo de realização para a idade por maior parte dos participantes (8/13). Sete conseguiram adequar-se à média em relação ao número de erros nesta tarefa.

No subteste Produzindo Palavras 9/15 apresentaram resposta inferior na etapa de produção semântica e 11/14 na produção a partir de letra inicial. Cinco participantes (casos 4, 6, 7, 12 e 13) estiveram nos escores inferiores em todos os testes realizados. Todos os participantes apresentaram escore inferior em pelo menos uma das variáveis avaliadas e 14/15 em pelo menos três (ver Tabela 5).

4.4.4 Raciocínio Visuoespacial

Onze participantes dos 15 apresentaram dificuldade na orientação visuoespacial e para realizar rotação mental e análise visuoespacial e 2/15 (casos 5 e 12) obtiveram desempenho dentro da média em Flechas e Quebra Cabeça Geométrico.

Nove participantes (casos 1, 2, 3, 6, 7, 8, 9, 13 e 14) apresentaram respostas aquém do esperado em ambos os testes e 13/15 em pelo menos uma das habilidades avaliadas (ver Tabela 6).

Tabela 5 - Desempenho nos subtestes de Linguagem do NEPSY-II

Subtestes NEPSY-II	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Compreendendo Instruções	10	10	2	10	25	19	< 2	5	75	5	75	25	2	25	25	I=13 /15 M=2/15
Processamento Fonológico	10	< 2	25	25	10	5	IN	2	50	5	50	< 2	5	24	25	I=12/14 M=2/14
Nomeando Rápido corretos	10	5	2	< 2	25	2	IN	50	50	< 2	75	2	NR	< 2	5	I=9/13 M=4/13
Nomeando Rápido tempo	5	< 2	25	< 2	75	< 2	IN	25	75	< 2	50	< 2	NR	50	75	I=8/13 M=5/13
Nomeando Rápido erros	50	25	50	25	50	< 2	IN	50	50	50	25	25	NR	25	50	I=6/13 M=7/13
Produzindo Palavras semântica	2	75	25	10	50	2	< 2	25	50	10	75	50	5	50	75	I=9/15 M=6/15
Produzindo Palavras letra inicial	< 2	25	10	25	75	2	< 2	75	25	< 2	50	< 2	NR	10	25	I=11/14 M= 3/14
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: M - média; I – inferior; NR – teste não realizado para idade; IN – incapacidade para responder ao teste; f – frequência. Escores comparados a percentis da amostra brasileira. Resultados inferiores em negrito.

Tabela 6 - Desempenho nos subtestes de Raciocínio Visuoespacial do NEPSY-II

Subtestes NEPSY-II	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Flechas	< 2	25	25	17	50	10	< 2	25	10	25	50	50	< 2	< 2	50	I=11/15 M=4/15
Quebra cabeças geométrico	2	10	10	50	75	10	5	25	2	50	2	50	25	< 2	25	I=11/15 M=4/15
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: M - média; I – inferior; f – frequência. Escores comparados a percentis da amostra brasileira. Resultados inferiores em negrito.

4.4.5 Habilidade Sensório-motora

Três dos 15 participantes (casos 6, 7 e 13), naturalmente destros, necessitaram modificar a preferência manual após AVE à esquerda. Deste modo, a mão treinada (esquerda) foi considerada como mão dominante.

Dos 11 participantes que realizaram o subteste Imitando Posições das Mãos, a maior parte (7/11) apresentou resultado inferior à média no escore total em ambas as mãos. Quando avaliado desempenho das mãos dominante e não dominante, 6/11 obtiveram resultados dentro da média na avaliação da mão dominante e 6/11, na mão não dominante. Das 11 crianças, três apresentaram resultado na média no desempenho de ambas as mãos. Em Precisão Visuomotora,

7/11 obtiveram desempenho inferior no tempo de execução e 6/11 apresentaram número de erros compatível com faixa etária.

Dos participantes destros contrariados que realizaram os testes sensório-motores, o caso 3 apresentou desempenho inferior na precisão grafomotora e na análise visuoespacial, programação motora e feedback cinestésico de ambas as mãos. Alcançou escore dentro da média na velocidade grafomotora com a mão esquerda (atual dominante). O caso 6 apresentou desempenho inferior na velocidade e na precisão grafomotora e desempenho dentro da média na análise visuoespacial, programação motora e feedback cinestésico da mão esquerda (atual dominante). Um de onze participantes apresentou escores dentro da média nos dois subtestes, 2/11 revelaram resultados inferiores em ambos os testes e 10/11 demonstraram desempenho abaixo da média em pelo menos uma das variáveis avaliadas. O caso 7 não realizou os subtestes deste domínio, devido ao limite de idade (ver Tabela 7).

De forma geral, 9/15 participantes apresentaram desempenho abaixo da média em pelo menos um subteste de todas as funções avaliadas (casos 1,2, 4, 6, 10, 11, 13, 14, 15). Os casos 3 e 7 apresentaram alterações em todas as funções.

Dos participantes com alteração na VFSC, todos os casos apresentaram baixo desempenho nas funções avaliadas, exceto o caso 12 (VFSC condicional), que apresentou resposta dentro da média no Raciocínio Visuoespacial.

Tabela 7 - Desempenho nos subtestes de Habilidade Sensório-motora do NEPSY-II

Subtestes NEPSY-II	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Imitando Posições das Mãos	< 2	50	NR	25	50	2	NR	NR	NR	50	10	10	< 2	< 2	75	I=7/11 M=4/11
Imitando Posições das Mãos (mão dominante)	75	25	NR	10	50	50	NR	NR	NR	50	10	5	< 2	< 2	75	I=6/11 M=5/11
Imitando Posições das mãos (mão não dominante)	< 2	75	NR	50	75	< 2	NR	NR	NR	50	25	25	< 2	2	75	I=6/11 M=5/11
Precisão Visuomotora tempo	75	< 2	NR	< 2	50	25	NR	NR	NR	25	50	10	75	25	25	I=7/11 M=4/11
Precisão Visuomotora erros	< 2	75	NR	75	75	< 2	NR	NR	NR	75	50	25	< 2	< 2	50	I=5/11 M=6/11
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: M - média; I – inferior; NR – teste não realizado para idade; f – frequência Resultados inferiores em negrito. Escores comparados a percentis da amostra brasileira. Destros contrariados em itálico.

4.5 PERFIL COMPORTAMENTAL

Dos participantes, sete apresentaram sintomas de ansiedade/depressão e de queixas somáticas, 5/15 especificamente de retraimento/depressão.

Problemas de atenção e sociais foram identificados pelos pais em 4/15 participantes, Comportamentos atípicos foram observados em 2/15 e agressivos em 1/15. Os pais não relataram comportamentos disruptivos (ver Tabela 8).

Quando investigados critérios diagnósticos a partir do Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais-IV (DSM-IV) (AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION, 1994), foi observada a seguinte frequência: 6/15 preencheram critérios de Transtorno Depressivo; 6/15, Transtorno de Ansiedade; 4/15, Transtorno Somático, 3/15, Transtorno Desafiante Opositor e Transtorno de Estresse pós-traumático, 2/15, Transtorno Obsessivo Compulsivo e 1/15, Transtorno de Conduta. Nenhum participante apresentou critérios para Transtorno do Déficit do Atenção/Hiperatividade.

Os casos 1, 2, 7 e 14 não preencheram critérios diagnósticos e os casos 4, 5, 6 e 11 apresentaram critérios para apenas um diagnóstico. Os demais casos atenderam a critérios diagnósticos de dois ou mais diagnósticos psicopatológicos (Tabelas 8 e 9).

Tabela 8 - Perfil comportamental caracterizado pelo CBCL

Sintomas	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Ansiedade/Depressão	50	57	68	65	66	53	50	68	70	69	52	59	67	51	53	A=8/15 P=7/15
Retraído/Deprimido	51	54	78	64	66	58	53	82	54	62	52	62	66	52	66	A=10/15 P=5/15
Queixas somáticas	59	59	76	61	50	61	61	76	70	70	68	57	67	50	76	A=8/15 P=7/15
Problemas Sociais	66	54	79	52	56	60	61	63	51	67	57	56	73	52	56	A=11/15 P=4/15
Comportamentos Atípicos	56	50	70	54	58	51	59	72	60	58	51	58	50	51	54	A=13/15 P=2/15
Problemas de Atenção	65	51	62	52	55	51	59	76	50	66	55	57	66	52	64	A=11/15 P=4/15
Comportamentos Disruptivos	57	51	60	52	51	53	54	60	54	51	59	51	57	50	50	A=15/15 P=0/15
Comportamento Agressivo	56	50	64	57	57	57	54	61	54	72	61	61	59	50	52	A=14/15 P=1/15
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: A - ausente; P - presente; f – frequência. Negrito – quando presente; Valores descritos em escore T.

Tabela 9 - Diagnósticos do DSM-IV avaliados pelo CBCL

Sintomas	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Transtorno Depressivo	60	50	78	56	52	52	55	77	70	60	63	65	70	50	73	A=9/15 P=6/15
Transtorno de Ansiedade	55	55	66	67	65	55	53	62	60	72	59	68	70	50	51	A=9/15 P=6/15
Transtorno Somático	60	59	64	61	50	61	60	73	62	77	61	57	65	50	70	A=11/15 P=4/15
Transtorno do Déficit de Atenção/Hiperatividade	60	50	59	52	56	50	57	62	51	60	60	62	56	52	56	A=15/15 P=0/15
Transtorno Desafiante Opositor	51	51	66	55	51	51	55	55	50	70	67	58	62	50	52	A=12/15 P=3/15
Transtorno de Conduta	63	51	64	50	51	65	53	58	51	54	56	54	54	50	50	A=14/15 P=1/15
Transtorno Obsessivo Compulsivo	51	59	63	59	64	51	59	70	69	64	55	50	60	50	50	A=13/15 P=2/15
Transtorno de Estresse Pós-Traumático	51	53	76	63	59	51	54	79	56	74	61	62	62	50	51	A=12/15 P=3/15
Idade	12	12	13	8	10	8	15	16	14	7	7	10	6	7	10	--
QI estimado	77	77	91	94	100	71	56	91	103	85	123	91	80	83	106	--

Legenda: A - ausente; P - presente; f – frequência. Negrito – quando presente; Valores descritos em escore T.

abela 10 - Resumo dos resultados no Desempenho Intelectivo, Cognitivo, Comportamental e Dados Clínicos dos indivíduos com Anemia Falciforme

Características/Funções	Participante															F
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Número de episódios de AVE	1	1				2	1						5	2		6/15
Hemisfério cerebral do AVE	D	D				E	E						E	D		D=3/15; E=3/15
Infarto silencioso									x							1/15
Doppler alterado	x						x			x		x	x			5/15
Dificuldade de Aprendizagem	x	x	x	x	x		x			x		x	x		x	10/15
QI	x	x				x	x									4/15
Atenção/Funções Executivas	x	x	x	x	x	x	x			x	x	x	x	x	x	13/15
Memória	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	15/15
Linguagem	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	15/15
Raciocínio Visuoespacial	x	x	x	x		x	x	x	x	x	x		x	x	x	13/15
Sensório-motor	x	x	NR	x		x	NR	NR	NR	x	x	x	x	x	x	10/11
Queixas somáticas			x					x	x	x	x		x		x	7/15
Retraído/Deprimido			x		x			x					x		x	5/15
Ansiedade/Depressão			x	x	x			x	x	x			x			7/15
Problemas sociais	x		x							x			x			4/15
Problemas de atenção	x							x		x			x			4/15
Comportamentos atípicos			x					x								2/15
Comportamentos agressivos										x						1/15
Transtorno Depressivo			x					x	x			x	x		x	6/15
Transtorno Somático								x		x			x		x	4/15
Transtorno de Ansiedade			x	x	x					x		x	x			6/15
Transtorno Desafiante Opositor			x							x	x					3/15
Transtorno de Conduta						x										1/15
Transtorno de Estresse pós-traumático			x					x		x						3/15
Transtorno Obsessivo Compulsivo								x	x							2/15

Legenda: NR - não realizado; f – frequência; D – direito; E – esquerdo; x - alterado.

5 DISCUSSÃO

O objetivo principal deste estudo foi avaliar as funções cognitivas e quociente intelectual de crianças e adolescentes com AF. Quinze casos foram avaliados e caracterizados em relação a aspectos socioeconômicos e clínicos cerebrovasculares referentes à AF. Foi investigado ainda perfil comportamental dos casos, de acordo com avaliação dos familiares.

Não foram observadas diferenças importantes quanto ao nível socioeconômico dos participantes. Dos 15 casos, nove estudavam em escolas particulares. Foi possível verificar, a partir de entrevista e pesquisa, que suas escolas são menores, localizadas nos bairros de residência, com metodologia e exigência semelhante às escolas públicas. Em referência à escolaridade materna apenas nove concluíram o ensino médio. Escolaridade materna superior pode oportunizar melhor estimulação do desenvolvimento cognitivo e do aprendizado do filho (SMITH et al., 2013; SUPPLEE, et al., 2004; ANDRADE et al. 1995). Na ocasião da avaliação, as mães das 15 crianças eram donas de casa. Três destas também realizavam atividade autônoma no ambiente doméstico. Tal fato reforça a hipótese de que estas crianças possuíam atenção diária por parte das cuidadoras.

As crianças e adolescentes investigados apresentavam sintomas comuns à DF e realizavam tratamento regular especializado com Hematopediatra, desde diagnóstico da doença, conforme estabelecido na Portaria GM/MS nº 822, de 06 de junho de 2001.

A maior parte dos indivíduos com AF utilizava hidroxiuréia conforme protocolo clínico (CANÇADO, et al., 2009) e realizava hemotransfusão, tratamentos definidos a partir de consensos clínico e científico (WANG, 2007). Portanto, o grupo amostral representa o perfil típico da população de pacientes com AF da cidade de Salvador (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2010), o que torna hipóteses para esta população aceitáveis, apesar do pequeno número de casos e ausência de estatística inferencial.

O desempenho em testes de inteligência geralmente está relacionado à aptidão acadêmica e mostram-se medidas úteis para acompanhar o desenvolvimento cognitivo infantil (CUNHA, 2002). Na análise dos desempenhos dos casos com AVE em comparação aos demais, estes apresentaram os menores índices de QI. Os pacientes com AVEs em ambos hemisférios apresentaram alterações nas diversas funções cognitivas. Pôde-se verificar que os quatro participantes que apresentaram QI inferior à média possuíam história de AVE e que apenas participantes com histórico de AVE obtiveram desempenho inferior nos subtestes Vocabulário e Cubos do WISC-III. Dos seis indivíduos com história de AVE, dois apresentaram QI dentro da média, entretanto índices menores do que os demais não acometidos por AVE. Aqueles com QI inferior à média apresentaram desempenho inferior em

todas as funções em que foram avaliados. A ocorrência de infarto cerebral predispõe a alterações mais graves no desenvolvimento intelectual e/ou cognitivo, como observado em estudos anteriores (BERKELHAMMER et al., 2007). Tal fato não traz surpresa, mas enfatiza que mesmo a ocorrência de um episódio de AVE, pode definir a vida de uma criança, diminuindo-lhe as possibilidades de desenvolvimento acadêmico e de competição no mercado de trabalho na vida adulta. Na infância, o custo do baixo rendimento escolar, se reflete, obviamente na diminuição do aprendizado formal, e na redução de reserva cognitiva diante do risco de novas ocorrências de AVE. A linha de vida de uma criança com AF é pontuada por muitos episódios de internações hospitalares. Esta, aliada ao baixo rendimento escolar, é a principal causa de evasão escolar destas crianças (ALVES, 1996). A Lei de Diretrizes e Bases da Educação Nacional (BRASIL-MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO, 2002) prevê classes hospitalares e atendimento pedagógico domiciliar à criança hospitalizada, para dar continuidade à sua escolaridade. Esta pode aplicada a este grupo de crianças com uma das morbidades da infância que mais leva a internações de repetição (LOUREIRO & ROZENFELD, 2005).

No que diz respeito à avaliação neuropsicológica, as crianças com AF apresentaram baixo desempenho de forma geral. Nenhuma criança apresentou perfil dentro da normatização da criança típica em todos os testes utilizados na pesquisa. Das dez crianças com nível intelectual dentro da média, seis apresentavam dificuldade de aprendizagem. Tal fato sugere que, mesmo as crianças com nível intelectual dentro da média, apresentam dificuldade na aprendizagem devido ao comprometimento cognitivo subjacente.

O domínio cognitivo de Atenção/Funções Executivas está mais relacionado com o sucesso escolar do que o QI (DIAMOND, 2013). Neste estudo foram avaliadas a Atenção Auditiva Seletiva e Sustentada (Atenção Auditiva), a Atenção Auditiva Dividida, Flexibilidade Mental e Memória Operacional (Conjunto de Respostas Auditivas), Controle Inibitório (Inibindo Respostas) e Flexibilidade Cognitiva (Fluência em Desenhos).

Treze participantes apresentaram desempenho inferior à média para idade na atenção auditiva seletiva, sustentada, dividida e/ou flexibilidade mental, memória operacional e controle inibitório. Foi observado maior número de falhas por omissão em atividades mais complexas, observadas no desempenho de 10 participantes. Alterações na Atenção/Funções executivas foram referidas em diversos estudos como funções mais comumente comprometidas em indivíduos com AF com e sem infartos cerebrais (RUFFIEUX et al., 2013; BERKELHAMMER e al., 2007). Crianças com alteração na atenção tendem a cometer mais

falhas nas atividades e avaliações escolares, além de necessitarem de mais tempo para realizar tarefas que exijam raciocínio e concentração, como leitura, escrita e aritmética. Muitas vezes necessitam de mediação por parte do professor durante a aula, pois distraem-se facilmente por estímulos externos. Devido à dificuldade na sustentação da atenção, privam-se de boa parte do conteúdo pedagógico. A dificuldade de lançar mão de novas estratégias para resolver problemas, adaptar-se a novas regras e inibir respostas impulsivas, também demanda mais tempo para o aprendizado. Todos estes aspectos refletem uma imaturidade no desenvolvimento de comportamentos relacionados à auto regulação comportamental e gerenciamento pessoal, que acabam por interferir não só no desempenho acadêmico, mas também pessoal, uma vez que déficits nestas funções acarretam relações de maior dependência com cuidadores para cumprimento das atividades diárias (SHAYER et al., 2015). O domínio Aprendizado e Memória é o sustentáculo para a aquisição do conhecimento e a sua consolidação. A Memória verbal (imediate e tardia) refere-se à incorporação e manutenção de conteúdo verbal no léxico mental, enquanto a Memória para Lista, ao ritmo de aprendizagem e interferência de novo aprendizado verbal. Para organizar o material verbal em recordação livre, com pistas (perguntas para evocação) e reconhecimento do que foi consolidado, utilizou-se o teste de Memória Narrativa e para a memória de curto prazo de material visual e espacial, o teste de Memória para Desenho imediata ((KORKMAN, KIRK e KEMP, 2007). Foram observados resultados abaixo da média nos testes de memória verbal, memória visual e espacial, imediata e tardia, com pior desempenho na memória visual em comparação à verbal. Kral et al. 2006 e Berkelhamer et al., 2007, citaram alterações em diferentes sistemas de memória. De forma geral, foi identificado menor comprometimento na Memória Narrativa de reconhecimento. Adaptações acadêmicas que utilizem este recurso de memória podem ser empregadas para facilitar o aprendizado escolar, a exemplo da utilização de atividades e avaliações de múltipla escolha através de questionamentos orais por parte do facilitador, de forma individual, em ambiente propício.

Avaliou-se habilidade de perceber, processar e executar instruções orais de complexidade sintática crescente (Compreendendo Instruções), Velocidade de acesso semântico e produção de nomes (Nomeando Rápido), Consciência fonológica (Processamento fonológico) e Produtividade verbal para gerar palavras dentro de categorias específicas (Produzindo Palavras) no domínio Linguagem. Quatorze pacientes apresentaram dificuldades nas funções da linguagem: processar e executar instruções, consciência fonológica, produção verbal semântica e letra inicial, com pior desempenho na capacidade compreensão verbal. Estes e

demais aspectos do desenvolvimento da linguagem estão diretamente relacionados à capacidade de aprendizagem e desenvolvimento dos processos de leitura e escrita (CAPOVILLA et al. 2004). Apenas dois casos apresentaram consciência fonológica preservada, função essencial para a aquisição dos processos de leitura e escrita. Sanchez et al. (2010) verificaram comprometimento nas funções semântica, sintática e fonológica da linguagem em indivíduos com AF e sugeriram estarem associados à alteração nos processos da memória de curto prazo, mais especificamente ao déficit na memória operacional. Prejuízo em ambas as funções foi observado na maior parte dos casos, o que compromete ainda mais o desempenho acadêmico das crianças falcêmicas, pois além da alteração nas funções executivas, demonstraram déficits importantes em funções básicas da Linguagem.

Nesta pesquisa, foram avaliadas as habilidades para julgar orientações de linhas (Flechas) e de rotação mental, análise visuoespacial e atenção a detalhes (Quebra Cabeça Geométrico). A maioria dos participantes apresentou comprometimento na orientação e análise visuoespacial, bem como na capacidade de rotação mental. Nos testes que avaliavam habilidade sensório-motora, foi observada precisão grafomotora dentro da média na maior parte dos casos. Todavia, identificada dificuldade na velocidade grafomotora, programação motora e feedback cinestésico, quando avaliados desempenho em ambas as mãos. Déficits parecidos foram relatados em estudos de revisão (BERKELHAMMER e al., 2007; KRAL et al, 2001). Os participantes apresentaram maior dificuldade nas atividades que demandavam planificação mental, que é exigida em conteúdos escolares de raciocínio geométrico e mecânico, estudados em disciplinas exatas, possivelmente comprometendo seus resultados nestas disciplinas. A velocidade de resposta motora também mostrou-se comprometida, o que pode interferir na reprodução escrita durante a aula. Para estes alunos, atividades alternativas com a utilização de materiais concretos, auxiliares na compreensão do raciocínio visuoespacial, bem como a gravação de áudio das aulas, vídeo-aulas ou a simples fotocópia do material de colegas pode auxiliá-los em relação às alterações na organização espacial e velocidade motora. Um dos participantes destro contrariados (caso 6) apresentou resultado dentro da média com a mão dominante (esquerda) na programação motora e feedback cinestésico, o que traz a suposição de adaptação a partir da neuroplasticidade.

Os estudos avaliados na revisão realizada por Berkelhammer et al., 2007 apontaram para alterações nos múltiplos domínios cognitivos que poderiam estar associadas principalmente a infartos cerebrais silenciosos, muitas vezes não detectados por exames de imagem, bem como a AVEs diagnosticados, comprometendo o neurodesenvolvimento. Demais fatores

decorrentes desta doença crônica, como hospitalizações recorrentes, anemia, dor crônica, ausências escolares e aspectos psicossociais podem comprometer o desempenho cognitivo e acadêmico.

Sete crianças apresentaram repetências escolares e dez tiveram histórico de dificuldade de aprendizagem. Nas crianças com dificuldade de aprendizagem foi observado desempenho inferior principalmente na Atenção/Funções Executivas (8/10) e na Linguagem (10/10). Alterações nestas funções influenciam no aprendizado de crianças com AF, como descrito anteriormente e também foram citadas em estudos prévios (KRAL et al, 2001).

Diante das complicações próprias da AF, associadas com as dificuldades socioeconômicas e distanciamento da vida social e escolar, o encontro de perfil comportamental de indivíduos com AF com sintomas frequentes de ansiedade/depressão, retraimento/depressão e queixas somáticas, se justifica. Por se tratar de doença crônica a AF é fator de risco para o desenvolvimento psíquico e conseqüente surgimento de psicopatologias. Portadores de AF convivem com sintomas físicos da doença e inúmeras limitações, como para realização de atividades físicas e sociais, sequelas neurológicas, tratamentos, procedimentos e internamentos constantes, além das dificuldades cognitivas e baixo desempenho acadêmico. Todos estes fatores predispõem crianças e pais a maiores níveis de ansiedade e depressão como observado neste e outros estudos (SIL et al., 2015; CROSBY, et al., 2015; BAKRI et al., 2014).

Queixas somáticas apresentadas por sete casos, podem estar relacionadas à dor crônica, uma vez que na AF crises algicas são frequentes, devido inflamações e infecções. Os sintomas da AF justificam as queixas somáticas encontradas. Resultados semelhantes foram descritos por BAKRI et al. (2014), que observaram diferenças significativas entre o número de queixas somáticas de crianças falcêmicas e crianças não afetadas.

Problemas de atenção e sociais foram identificados em menor número de casos. Os pais caracterizaram problemas de atenção em quatro crianças, apesar de treze apresentarem alterações. Apenas duas crianças obtiveram resultados dentro da média nos testes do domínio Atenção/Funções Executivas. A avaliação comportamental da atenção realizada pelos pais apresentou resultados compatíveis com a avaliação cognitiva em apenas 3/13 casos, o que sugere o emprego de ambos instrumentos para melhor compreensão das funções cognitivas em estudo. O desacordo com o dado objetivo de dificuldades no domínio de atenção pode indicar dificuldade de observação dos responsáveis em perceberem causas da dificuldade de aprendizagem da criança. Devido aos fatores intrínsecos da doença, os pais muitas vezes são

pouco exigentes em relação ao aprendizado ou as abstêm das atividades escolares. Este fato é importante porque enfatiza a necessidade de orientação sobre a importância de atividades para estimulação cerebral, que melhoraria a autoestima e aumentaria a reserva cognitiva. Estes aspectos são associados ao nível de escolaridade da mãe. A escolaridade média das mães neste estudo foi de 10 anos, o que equivale aproximadamente à conclusão do ensino fundamental. A baixa escolaridade pode não instrumentalizar a cuidadora em dois aspectos: não ter vivência da importância do estudo, não dar exemplos, como a leitura e busca de conhecimento e não saber como estimular cognitivamente a criança (FERREIRA et al., 2014). A análise da presença de diagnósticos a partir do DSM-IV apontou como mais frequentes, Transtorno Depressivo, Transtorno de Ansiedade e Transtorno Somático. Sehlo & Kamfar (2015), encontraram prevalência de Depressão de 13% das crianças com AF. Assim, pode-se afirmar que muitas destas crianças já têm critérios para o diagnóstico destas doenças psiquiátricas. Risco de agravamento da doença, morte, internamentos e sequelas após eventos neurológicos expõem crianças e familiares a estresse contínuo, favorecendo risco para desordens psiquiátricas como o Transtorno de Estresse Pós-traumático (KATZMAN et al., 2014), relatado pelos pais como presente em três casos. Além de investigação e indicação de tratamento dos aspectos emocionais, estes dados apontam para a necessidade de investimento em orientação e habilitação familiar para suporte às crianças. Estudo recente verificou que o suporte familiar adequado pode auxiliar na redução de sintomas depressivos e melhorar a qualidade de vida destas crianças (SEHLO & KAMFAR, 2015).

Nenhuma criança preencheu critérios para Transtorno do Déficit de Atenção/Hiperatividade, a partir do CBCL. Bakri et al., 2014 e Ekinci et al., 2012 encontraram resultados semelhantes no CBCL de crianças com AF. Entretanto, Ekinci et al., (2012) identificaram sintomas de Transtorno do Déficit de Atenção/Hiperatividade em crianças e adolescentes com AF utilizando outra escala (*Turgay DSM-IV Based Child and Adolescent Behavior Disorders Screening and Rating Scale, clinician and parent forms*). Estes autores identificaram escores maiores de problemas de atenção e psiquiátricos no CBCL e demais escalas de pacientes com AF, em comparação a controles.

Estudo semelhante realizado por Abreu (2013) com crianças falcêmicas, entre sete a doze anos, encontrou prejuízos significativos no desempenho intelectual, funções executivas, linguagem, memória e habilidade visuoespacial em comparação a crianças saudáveis. Neste estudo foi identificada diferença entre 13-14 pontos no QI entre crianças falcêmicas e

controles, além de atraso escolar e repetências, devido a histórico de dificuldade de aprendizagem. Problemas comportamentais e emocionais também foram relatados.

É comum comprometimentos neurocognitivos coexistirem com problemas comportamentais como se observa nos transtornos do desenvolvimento. (KRAL & BROWN, 2004; TRAMONTANA & HOOPER, 1997). Neste estudo não houve relação entre determinado tipo de função cognitiva alterada e transtorno específico, pois a maior parte dos participantes apresentou comprometimento em todos os domínios cognitivos, independente da presença de diagnóstico psicopatológico.

A média alta de idade destes casos pode ter influenciado para identificação de maior comprometimento cognitivo, como estudos sugerem aumento do prejuízo com aumento da idade, devido à maior predisposição para eventos neurológicos e demais fatores relacionados à doença (MACKIN et al., 2014; RUFFIEUX et al. 2013; ABREU, 2013; KRAL et al. 2006; HOGAN et al. 2006). Do ponto de vista fisiopatológico, a AF evolui como demência vascular. Com o tempo, há soma de infartos silenciosos, e muitas vezes com AVE franco, que deterioram a cognição da criança. Soma-se a isso, o afastamento e até abandono escolar e assim, baixa estimulação cognitiva.

Na análise individual, o caso 7 apresentou pior desempenho de forma geral. Apresentou AVE isquêmico à esquerda, com comprometimento motor (hemiplegia à direita) e na linguagem observáveis. A avaliação neuropsicológica permitiu identificar rebaixamento intelectual (QI inferior) e déficits em todas variáveis cognitivas avaliadas.

Interessante notar que os dois casos (8 e 9) que apresentaram Atenção/Funções Executivas preservadas não possuíam histórico de Dificuldade de Aprendizagem, mesmo o caso 9 tendo apresentado um infarto silencioso documentado no passado. Isto pode estar refletindo maior reserva cognitiva e estimulação materna adequada, devido a esta apresentar escolaridade superior em curso.

Não foram observadas diferenças no desempenho cognitivo ou comportamental em relação ao resultado do Doppler. Identificou-se apenas que as cinco crianças sem dificuldade de aprendizagem obtiveram resultados normais no Doppler, e das 10 crianças com dificuldade de aprendizagem, cinco apresentaram alterações e as demais não. A ausência de dificuldade escolar indicou a ausência de alteração no Doppler. Tal resultado sublinha a relevância da relação entre desempenho acadêmico e alteração funcional cerebral, como relatado em estudo anterior (KRAL & BROWN, 2004).

Na análise dos dados por caso, (Tabela 10), foi observado que apesar de possuírem acompanhamento familiar, tratamento médico especializado e regular, a maior parte dos participantes apresentou desempenho cognitivo inferior em todas as funções avaliadas, o que reitera a AF como fator de risco potencial ao desenvolvimento neurocognitivo e psicossocial. Nove dos 15 casos apresentaram déficits cognitivos significativos, mesmo aqueles sem AVEs ou alteração na VFSC. Este fato sugere que além dos fatores de risco aqui citados, outros inerentes à própria doença, como a anemia *per si*, dor recorrente, podem estar colaborando para o baixo desempenho cognitivo. Como também levantam a hipótese da presença de infartos silenciosos não diagnosticados, estarem sendo evidenciados a partir da avaliação neuropsicológica (BAKRI et. al. 2012; BERKELHAMMER et al., 2007; WHITE et al. 2006, KRAL et al., 2001)

O estudo teve como limitação a amostra heterogênea e pequena, devido a ausências e abandonos, por conta de internamentos dos participantes e outras dificuldades citadas pelos familiares. Tal fato impossibilitou randomização da amostra, realização de inferências e generalização dos resultados. Entretanto, as avaliações intelectual, neuropsicológica ampla, e comportamental, mostraram-se ferramentas úteis na identificação dos déficits cognitivos e problemas comportamentais dos casos avaliados, permitindo recomendação de reabilitação específica e sugestões de intervenções escolares necessárias, com o objetivo reduzir repercussões na vida dos indivíduos com AF a longo prazo.

6 CONCLUSÃO

De acordo com o presente estudo, foi observado que indivíduos com AF com histórico de AVE apresentaram menores índices de QI.

Foram observadas alterações na Atenção/Funções executivas, Linguagem, Memória verbal e visual, Raciocínio Visuoespacial e Habilidade Sensório-motora em participantes com AF com e sem infartos cerebrais, bem como na presença ou ausência de alterações na VFSC medida pelo Doppler.

Dificuldade de Aprendizagem, histórico de repetências e necessidade de suporte educacional especializado foram identificados na maior parte dos casos.

Quando avaliado perfil comportamental a partir do CBCL, os sintomas mais frequentes foram ansiedade/depressão, retraído/deprimido e queixas somáticas, respectivamente. A análise de diagnósticos a partir do DSM-IV apontou como mais frequentes, Transtorno Depressivo, Transtorno de Ansiedade, Transtorno Somático, quadros associados à AF e suas repercussões físicas e psicossociais. Tais resultados sublinham o impacto da doença crônica e suas consequências como fator de risco para psicopatologias.

Este estudo trouxe importantes reflexões sobre a cognição da criança com AF. Primeiro porque independentemente dos fatores de risco conhecidos, como os acidentes vasculares encefálicos ou infartos silenciosos, demonstrou o comprometimento cognitivo importante da AF. Em segundo, porque trouxe à tona a necessidade de investigar pacientes com AF sem fatores de risco aparentes. Desta forma, novos preditores poderão ser identificados, como vem sendo observado com a Atenção/Funções Executivas.

Os aspectos emocionais e psiquiátricos têm sido pouco diagnosticados e deverão ser avaliados em novas pesquisas, para serem tratados e reduzidos possíveis prejuízos no desenvolvimento infantil.

Por ser considerada vasculopatia cerebral progressiva, AF é fator de risco potencial para o desenvolvimento neurocognitivo e psicossocial. Deste modo, as avaliações neuropsicológica e comportamental periódicas de crianças e jovens falcêmicos são medidas úteis para diminuir repercussões biopsicossociais a longo prazo, por propiciar indicação para participação de programas reabilitação e inclusão escolar, contribuindo para um desenvolvimento psicossocial mais favorável.

Tal condução será possível a partir da definição de protocolos de acompanhamento neurocognitivo e consolidação da avaliação neuropsicológica como parâmetro no acompanhamento de crianças com AF. Para tanto, se faz necessária a presença de neuropsicólogos em centros de atendimento especializado, acompanhando e orientando pais

em relação à estimulação cognitiva adequada, preventiva, para aprimoramento da reserva cognitiva, ou específica, a déficits já identificados, além da valorização das habilidades preservadas em prol do aprendizado, com orientações adequadas a adaptações escolares. Sugere-se ainda, a atuação de psicólogos nestes centros, monitorando o desenvolvimento psicoafetivo e comportamental dos indivíduos falcêmicos, com orientações para suporte familiar, habilitando os pais a observar e cuidar dos aspectos emocionais destas crianças, além do acolhimento das demandas familiares motivadas pelo estresse inerente à AF, por se tratar de doença grave e crônica.

Medidas simples como a elaboração de recomendações e orientações para o Hematopediatra podem auxiliar no monitoramento do desenvolvimento dos aspectos cognitivos e comportamentais dos pacientes falcêmicos, desde o início do tratamento, evitando ou minimizando possíveis prejuízos a longo prazo.

Até a presente data ainda existem muitas lacunas no conhecimento dos aspectos cognitivos de crianças com AF. Fatores de risco, preditivos, perfil neuropsicológico ainda estão em estudo para a definição de consensos. Novos campos de investigação podem ser abertos utilizando-se a avaliação neuropsicológica. Pesquisas para analisar se a queda do desempenho cognitivo e/ou acadêmico pode ser um marcador para o momento de realização de hemotransfusão, ou, da correlação e revisão de pontos de classificação das velocidades de fluxo sanguíneo cerebral são sugeridas.

REFERÊNCIAS

- AASLID, R.; NEWELL, D.W. Transcranial Doppler. New York: **Raven Press**, p. 1-8, 1992.
- ABREU, K. **Perfil Neuropsicológico de Crianças com Doença Falciforme**. Ribeirão Preto, Dissertação de Mestrado. USP, 2013.
- ADAMS R; MCKIE V; NICHOLS F et al. The use of transcranial ultrasonography to predict stroke in sickle cell disease. **N Engl J Med**. n. 326(9), p. 605-10, 1992
- ADAMS RJ, MCKIE VC, HSU L, FILES B, VICHINSKY E, PEGELOW C, et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. **N Engl J Med**. n.339 (1), p. 5-11, 1998.
- ADAMS, R.J. et al. Stroke prevention trial in sickle cell anemia. **Controlled Clinical Trials**, v. 19, p. 110 – 129, 1998.
- ADAMS, RJ. TCD in sickle cell disease: an important and useful test. **Pediatr Radiol**. n.35(3), p. 229, 2005.
- AGENCIA NACIONAL DE VIGILANCIA SANITARIA. **Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme**. 1a ed. Brasília: Anvisa, 142p., 2001.
- AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Manual de diagnóstico e tratamento das doenças falciformes**. Brasília: Ministério da Saúde, 2002.
- ALLISON, A K; MICHAEL, De BAUN R D. **Need for cognitive rehabilitation for children with sickle cell disease and strokes Expert Review of Neurotherapeutics**, v.8, p. 291-296, 2008.
- ALVARES FILHO, F et al. **Distribución geográfica etaria y racial de la hemoglobina S en Brasil**. *Sangre (Barc)*, n. 40, p. 97-102, 2005.
- ALVES. A.L. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. **Inf Epidemiol SUS**, v. 4, p. 45-53, 1996.
- AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. **Diagnostic and statistical manual of mental disorders**. 4.ed. Washington: APA; 1994
- ANASTASI, A.; URBINA, S. **Testagem Psicológica**. 7ª ed., Porto Alegre: Artemed. 2000.
- ANDRADE, S. A. et al. Ambiente familiar e desenvolvimento cognitivo. **Revista de Saúde Pública**, 39 ed., 1995.
- ANGULO, I. L. Acidente vascular cerebral e outras complicações do sistema nervoso central nas doenças falciformes. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 262-267, Sept. 2007
- ARAUJO, A. Complicações e expectativa de vida na doença falciforme: o maior desafio. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. v.32, n.5, pp. 347-347, 2010.

- ARDILA, A. A neuropsychological approach to intelligence. **Neuropsychology Review**, v.9 (3) p. 117-136, 1999.
- ARGOLLO, N et al. Adaptação transcultural da Bateria NEPSY - avaliação neuropsicológica do desenvolvimento: estudo-piloto. **Aval. psicol.**, Porto Alegre, v. 8, n. 1, abr., 2009.
- ARGOLLO, N. Nepsy-II. Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento. In L, F Malloy-Diniz, D. Fuentes, P. Mattos, N. Abreu et al, **Avaliação Neuropsicológica** (pp. 367-373), Porto Alegre: Artmed, 2010.
- ARMSTRONG, D. F. et al. Developmental Function in Toddlers With Sickle Cell Anemia. **Pediatrics**. V. 131, p. 406 – 414, 2014.
- AYGUN, et al .Neurocognitive Screening With the Brigance Preschool Screen-II in 3-Year-Old Children With Sickle Cell Disease. **Pediatr Blood Cancer**; v. 56, p. 620–624, 2011.
- AZEVEDO, E.S. et. al. Distribution of abnormal hemoglobins and glucose-6-phosphate dehydrogenase variants in 1200 school children of Bahia, Brazil. **Am J Phys Anthropol**, n. 53, p. 509-12, 1980.
- BAKKER, M. J. et al. Cerebrovascular function and cognition in childhood: a systematic review of transcranial doppler studies. **BMC Neurology**. 14: 43, 2014.
- BAKRI. M. H., Behavioral impact of sickle cell disease in young children with repeated hospitalization. **Saudi J Anaesth**. Oct; ed.8:504-9, 2014.
- BALKARAN B; et al. Stroke in a cohort of patients with homozigous sickle cell disease. **Journal Pediatric**; v. 120, p. 360-6, 1992.
- BANDEIRA, F.M.G.C. Características de recém-nascidos portadores de hemoglobina S detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical. **Jornal de Pediatria**. Rio de Janeiro, v. 75, n. 3, p. 167-71, 1999.
- BERKELHAMMER, L. D; et al. Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease: A review of the literature. **Child Neuropsychology**, 13, p. 120–131, 2007.
- BONANOMI MTBC, OLIVEIRA AA, SUZUKI H. Hemoglobinopatias. In: Abujamra S, ÁVILA M, BARSANTE C L. **Retina e vítreo**. São Paulo: Roca, p.592-601, 2000.
- BERNAUDIN, F. et al. Multicentre pro-spective study of children with sickle cell disease: Radio-graphic and psychometric correlation. **Journal of Child Neurology**, v. 15, p. 333–343, 2000.
- BONI, L. C. et al. Social information processing and magnetic ressonance imaging in children with sickle cell disease. **Journal of Pediatric Psychology**, n. 26, p. 309–319, 2001.
- BONINI-DOMINGOS, C. R. **Prevenção das hemoglobinopatias no Brasil**: diversidade genética e metodologia laboratorial. São José do Rio Preto, Universidade Estadual Paulista, 1993.

BORDIN, I. A. S.; MARI, J. J.; CAEIRO, M. F. Validação da versão brasileira do Child Behavior Checklist (CBCL) (Inventário de Comportamentos da Infância e da Adolescência): dados preliminares. **Revista ABP – APAL**, v. 17, 1995.

BRAGA, L. W.; DA PAZ, A. C. (Ed.). The child with traumatic brain injury or cerebral palsy: A context-sensitive, family-based approach to development. **CRC Press**, 2006.

BRASIL. Ministério da Educação. **Classe hospitalar e atendimento pedagógico domiciliar: estratégias e orientações**. / Secretaria de Educação Especial. Brasília: MEC; SEESP, 35p, 2002.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 06 de junho de 2001. Art. 1º Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o **Programa Nacional de Triagem Neonatal** / PNTN. Senado Federal. Brasília, DF, 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas -Doença Falciforme**. Senado Federal. Brasília, DF, 2010.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 473, de 26 de abril de 2013. **Protocolo de uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme**. Senado Federal. Brasília, DF, 2013.

BROWN, R. T. et al. Neurocognitive functioning and magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease. **Journal of Pediatric Psychology**, v. 25, p. 503–513, 2000.

BROWN, R.; ARMSTRONG, F. D.; ECKMAN, J. Neuro-cognitive aspects of pediatric sickle cell disease. **Journal of Learning Disabilities**, v.26, p.33–45, 1993.

CANÇADO, C L et al. Brazilian Guidelines for transcranial doppler in children and adolescents with sickle cell disease. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 33, n. 1, p. 43-8 Feb., 2011.

CANÇADO, C. L., et al. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para uso de hidroxiureia na doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** São Paulo, v. 31, n. 5, p. 361-366, 2009 .

CAPOVILLA, A. S. G. et al. Consciência sintática no ensino fundamental: correlações com consciência fonológica, vocabulário, leitura e escrita. **Psico-USF**. 8, n. 1, p. 39-47, **Revista Psico-USF**, v. 9, n. 2, p. 103-114, 2004.

Cartilha da Anemia Falciforme. Disponível em <http://www.scinfo.org/Brazilppt/BrazilPatientInfo.htm>>. Acessado em 27/07/2014.

CHAPAR, G. N.; RADEL, E.; COUPEY, S. M. Minimal neurological deficits in adolescents with sickle cell disease. **Journal of Developmental and behavioral pediatrics**. V. 7, p. 205. 1986

CORSO, H. V. et al. Metacognição e funções executivas: relações entre os conceitos e implicações para a aprendizagem. **Psicologia: teoria e pesquisa**, v. 29, n. 1, p. 21-29, 2013.

CROSBY et al. Psychometric Properties of the Psychosocial Assessment Tool-General in Adolescents and Young Adults. With Sickle Cell Disease. **J. Pediatr Psychol** 7, Aug. 13, 2015.

CUNHA, J. A. **Psicodiagnostico-V**:Porto Alegre: Artes Medicas, 2002.

DAVIES, S. Bone marrow transplantation for sickle cell anemia. **British Journal of Hospital Medicine**. v. 49, p. 229, 1993.

DE BAUN, M. R.; TELFAIR, M. J. Transition and Sickle Cell Disease. **Pediatrics**.Volume 130, Number 5, 2012.

DI NUZZO, D.V. P.; FONSECA, S. F. Anemia falciforme e infecções. **J. Pediatr**. Rio de Janeiro, v.80, n.5, p.347-354, 2004.

DIAMOND, A. Executive Functions. **Annual Review of Psychology**, v. 64, p. 135-68, 2013.

EDELSTEIN, S.J. **The sickle cell: from myths to molecules**. Cambridge: Harvard University Press, 1996.

EKINCI, Ö; ÇELIK, T; ÜNAL, S, ÖZER. C. Psychiatric Problems in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease, Based on Parent and Teacher Reports.Turkish **Journal of Hematology**. ed 29, p. 259-264, 2012.

ERIKSSON K. et al. Visual agnosia in a child with nonlesional occipito-temporal CSWS. **Brain e Development** v.25, p. 262-7, 2003.

FELIX, A. A.; SOUZA, H M.; RIBEIRO, S. B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. v. 32, p. 203-208 2010.

FERREIRA, A. A; SILVA, A C f; QUEIROGA, B. A. M. A aprendizagem da escrita e a escolaridade materna. **Rev. CEFAC**. São Paulo, v. 16, n. 2, p. 446-456, 2014.

FIGUEIREDO, V.L.M. **WISC-III: Escala de Inteligência Wechsler para Crianças: Manual/David Wechsler**, Adaptação e Padronização Brasileira. 3.Ed. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2002.

FUGGLE, P. et al. Pain, quality of life and coping in sickle cell disease. **Archivesof Diseases in Childhood**, v.75, p.199–203, 1996.

GALIZA NETO G. C.; PITOMBEIRA, M. S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**. Rio de Janeiro J. Bras. Patol. Med. Lab. v.39, n.1, 2003.

GARCIA, C. A. A. et al. Achados fundoscópicos em crianças portadoras de anemia falciforme no estado do Rio Grande do Norte. **Arquivos Brasileiros em Oftalmologia**, v.65, n.6, p.615-618, Dez, 2002.

GERENCER, T. **Manual Prático para a Aplicação do CBCL**. Laboratório de Terapia Comportamental do Instituto de Psicologia da Universidade de São Paulo, 2003.

GOLD, J. I. et al. Detection and assessment of stroke in patients with sickle cell disease: Neuropsychological functioning and magnetic resonance imaging. **Pediatric Hematology and Oncology**, v. 25, p. 409–42, 2008.

GOLDSTEIN, L. B. et al. Primary prevention of ischemic stroke: a guideline from the American Heart Association/American Stroke Association Stroke Council: cosponsored by the Atherosclerotic Peripheral Vascular Disease Interdisciplinary Working Group; Cardiovascular Nursing Council. **Circulation**, v. 113, n. 24, p. 873–923, 20 jun. 2006.

GÓMEZ-CHIARI M., PUIGBERT J.T., ARAMBURU J.O. Drepanocitosis: experiência de um centro. **An Pediatr**, v.58, p.95-9, 2003.

GOONAN, B. T. et al. Sustained attention and inhibitory control in children with sickle cell syndrome. **Archives of clinical neuropsychology: the official journal of the National Academy of Neuropsychologists**, v. 9, n. 1, p. 89–104, 1994.

GRUENEICH, R. et al. Relationship of structural magnetic resonance imaging, magnetic resonance perfusion, and other disease factors to neuropsychological outcome in sickle cell disease. **Journal of Pediatric Psychology**, v. 29, p. 83–92, 2004.

HELPS, S. et al. Psychosocial and Neurocognitive Aspects of Sickle Cell Disease Child and Adolescent. **Mental Health**, v. 8, Issue 1, pages 11–17, 2003.

HIJMANS, C. T., et al. Neurocognitive Deficits in Children With Sickle Cell Disease Are Associated With the Severity of Anemia. **Pediatr Blood Cancer** v. 57, p. 297–302, 2011.

HOGAN, AM. et al. An exploratory study of physiological correlates of neurodevelopmental delay in infants with sickle cell anaemia. **J Haematol**. v. 132: p. 99–107, 2006.

HOKAMA N.K. et al. Interferência da malária na fisiologia e na fisiopatologia do eritrócito (Parte 2 - Fisiopatologia da malária, da anemia falciforme e suas inter-relações). **J Bras Méd**, v. 83, p.40-8, 2002.

KATZMAN, MA. et al. Canadian clinical practice guidelines for the management of anxiety, posttraumatic stress and obsessive-compulsive disorders. **BMC Psychiatry**. (Suppl 1):S1, 2014.

KOLK A, TALVIK T. Cognitive outcome of children with early-onset hemiparesis. **Journal of Child Neurology**, v. 15, p.581-7, 2000.

KORKMAN M, KIRK, U KEMP, S. **NEPSY: A Developmental neuropsychological Assessment**. San Antonio, TX: The Psychological Corporation, 1998.

KORKMAN M, PELTOMAA K. A pattern of test findings predicting attention problems at school. **Journal of abnormal Child Psychology**, v. 19, n. 4, p. 451-67, 1991.

KORKMAN, M. Introduction to the special issue on normal neuropsychological development in the school age years. **Developmental Neuropsychology**. v. 20, n. 1, p. 325-30, 2001.

KORKMAN, M.; KIRK, U.; KEMP, S.L. **NEPSY II. Clinical and interpretative manual**. San Antonio, TX: Psychological Corporation. 2007.

KRAL, M, C; BROWN, R. T. Transcranial Doppler Ultrasonography and Executive Dysfunction in Children with Sickle Cell Disease. **Journal of Pediatric Psychology**. v. 29, p. 185–195, 2004.

KRAL, M. C., et al. Radiographic Predictors of Neurocognitive Functioning in Pediatric Sickle Cell Disease. **Journal of Child Neurology** / v.21, n.1, 2006.

KRAL, M. C.; BROWN, R. T.; HYND, G. W. Neuropsychological aspects of pediatric sickle cell disease. **Neuropsychology Review**, v. 11, n .4, December 2001.

KUGLER, S. et al. Abnormal cranial magnetic resonance imaging scans in sickle cell disease. **Archives of Neurology**, v. 50, p.629–635, 1993

LANE P.A. Sickle cell disease. **Pediatr Clin North Am**, v.73, p. 639-45, 2002.

LEITE, A. C. C. B. et al. Abnormal transcranial Doppler ultrasonography in children with sickle cell disease. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo, P. 307-310, v. 34, n. 4, 2012

LEON C K. et al. Triagem neonatal para hemoglobinopatias: experiência de um ano na rede de saúde pública do Rio Grande do Sul, Brasil. **Cad. Saúde Pública**, Agosto, 2006, v.22, n.8, p.1709-1714.

LEON, C. B. R. et al . Funções executivas e desempenho escolar em crianças de 6 a 9 anos de idade. **Rev. psicopedag.** São Paulo, v. 30, n. 92, 2013.

LEZAKY, M.D. et al. **Neuropsychological Assessment**, 4^a Ed., New York: Oxford University Press, 2004.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Rev. Saúde Pública**, v.39, n.6, p.943-949, Dez 2005.

MACKIN. R. S. et al. Neuroimaging abnormalities in adults with sickle cell anemia Associations with cognition. **Neurology**, v. 82, p. 835- 841, 2014.

MARTINS, W. A. et al. Alterações cardiovasculares na anemia falciforme. **Arq. Bras. Cardiol**, Niterói- Rio de Janeiro, v.70, n.5, p.365-370, Maio 1998.

MATTA, A. P. C.; GALVÃO, K. R. F.; OLIVEIRA, B. S. Acidente vascular cerebral na infância: etiologia, apresentação clínica e achados de neuroimagem em um estudo de série de casos. **Arquivos Neuro-Psiquiatria**. São Paulo, v.64, n. 2, June, 2006.

MELLO, C. B. et al. Versão abreviada do WISC-III: correlação entre QI estimado e QI total em crianças brasileiras. **Psic.: Teor. e Pesq.** v. 27, n.2, p. 149-155, 2011.

MERCURI E; FAUNDEZ JC; ROBERTS I. Neurological "soft" signs may identify children with sickle cell disease who are at risk for stroke. **Eur J Pediatr**, v. 154, p.150-6, 1995.

MIDENCE, K. et al. Psychological adjustment and family functioning in a group of British children with sickle cell disease: preliminary empirical findings and a meta-analysis. **Br J Clin Psychol**. 1996 Sep; v. 35, p. 50 - 439, 1996.

MOSER, F. G. et al. The spectrum of brain MR abnormalities in sickle-cell disease: a report from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. **AJNR Am J Neuroradiol**. 1996 May; v. 17, p. 72 -965, 1996.

NAOUM, P.C. **Eletroforese, Técnicas e Diagnósticos**. 2.ed. São Paulo: Editora Santos, 1999.

NAOUM, P.C. **Hemoglobinopatias e talassemias**. São Paulo: Sarvier, 1997.

NICHOLS, F.T; JONES. AM; ADAMS. RJ. Stroke prevention in sickle cell disease (STOP) study guidelines for transcranial Doppler testing. **J Neuroimaging**; 11:3, p. 54 – 62, 2001.

NUNES, S et al. Complicações neurológicas em anemia falciforme: avaliação neuropsicológica do desenvolvimento com o NEPSY. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. São Paulo, v. 32, n. 2, 2010.

OLIVEIRA, R. T. R. Achados de imagem no cérebro de pacientes pediátricos com anemia falciforme. **Radiologia Brasil**. São Paulo, v.36, n.5, 2003.

ONOFRI, A.,et al. Intellectual impairment and TCD evaluation in children with sickle cell disease and silent stroke. **Perspectives in Medicine**. 1, p. 272-274, 2012.

PEGELOW C. H.; ADAMS R. J.; MCKIE V. Risk of recurrent stroke in patients with sickle cell disease treated with erythrocytes transfusions. **J Pediatr**; v.126, p. 896-899, 1995.

PEREIRA,. A. S. et al. Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil.**Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. São Paulo, v. 30, n. 5, p. 411-416, 2008.

PLATT O. Prevention and management of stroke in sickle cell anemia. **Hematology** (American Society of Hematology Educacional Program),54-57,2006.

QVIST E. et al. Neurodevelopmental outcome in high risk patients after renal transplantation in early childhood. **Pediatric Transplantation**, v. 6, p.53-62, 2002.

RAMALHO A. S; MAGNA L. A; PAIVA-E-SILVA R. B. Government directive MS 822/01 of the Brazilian Ministry of Health and neonatal screening of hemoglobinopathies. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v.24, p. 244- 251, 2002.

REEVES, S, L., et al. Physician Attitude, Awareness, and Knowledge Regarding Guidelines for Transcranial Doppler Screening in Sickle Cell Disease. **Clinical Pediatrics** 2015, Vol. 54, p. 336–345.

RUFFIEUX, et al. Association between biological markers of sickle cell disease and cognitive functioning amongst Cameroonian children, **Child Neuropsychology: A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence**, 19:2, p. 143-160, 2013.

RODRIGUES D. et al. Diagnostico Histórico da Triagem Neonatal para Doença Falciforme. **Rev. APS**, Juiz de Fora, v.13, n.1, p.34-45, Jan 2010.

SANCHEZ C. E., SCHATZ, J., ROBERTS C. W. Cerebral blood flow velocity and language functioning in pediatric sickle cell disease **Journal of the International Neuropsychological Society**, 16, p. 326 – 334. 2010.

SCHATZ, J. et al. **Neurodevelopmental screening in toddlers and early preschoolers with sickle cell disease**. *J Child Neurol*. 23, p. 44 -50, 2008.

SCHATZ, J.; ROBERTS, C. W. Short-term memory in children with sickle cell disease: Executive versus modality specific processing déficits. **Archives of Clinical Neuropsychology**, v. 20, p. 1073-1085, 2005.

SEHLO, M.G.; KAMFAR, H. Z. Depression and quality of life in children with sickle cell disease: the effect of social support. **BMC Psychiatry**. 2015.

SERJEANT G. R. A doença da célula falciforme. **Anais Nestlé**. v.58, p.11-2, 1999.

SERJEANT G. R. Sickle-cell disease. **Lancet**. v. 50, p.725-30, 1997.

SESAB. Secretaria de Saúde do Estado da Bahia. **Sistema de Nascidos Vivos (SINASC) e Sistema de Atenção Básica (SIAB)**. Disponível em <<http://www.sesab.gov.br>>, acessado em 29/Mai/2012.

SHAYER, B. et al. Desempenho de escolares em atenção e funções executivas no Nepsy e inteligência. **Psicol. Teoria e Prática**. São Paulo, v. 17, n. 1, abr. 2015.

SIL S., COHEN, L. L., DAMPIER C. Psychosocial and Functional Outcomes in Youth with Chronic Sickle Cell Pain. **Clin J Pain**. 2015.

SILLA L. M. R. Doença falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. **J Pediatr**, v. 75, p. 145, 1999.

SILVA, W. S. et al. Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil. **Cad. Saúde Pública**, v.22, n.12, p.2561-2566, 2006.

SMITH, K. E. et al. Predictors of Academic Achievement for School Age Children with Sickle Cell Disease. **Advances in School Mental Health Promotion**, 6 v., p. 5–20, 2013.

STEEN, R. G, et al. Cognitive impairment in children with hemoglobin SS sickle cell disease: relationship to MR Imaging findings and hemotocrit. **AJNR Am J Neuroradiol**. March. v.24, p.382-389, 2003.

STEEN, R. G. et al. Cognitive deficits in children with sickle cell disease. **Journal of Child Neurology**, v. 20, p. 102–107, 2005.

STEEN, R. G. et al. Subtle brain abnormalities in children with sickle cell disease: Relationship to blood hematocrit. **Annals of Neurology**, v.43, p.279–286, 1999.

STOCKMAN, J. A. et al. Occlusion of large cerebral vessels in sickle-cell anemia. **New England Journal of Medicine**, v. 287, p. 846-849, 1972.

STROUSE, J. J. et al. Inverse correlation between cerebral blood flow measured by continuous arterial spin-labeling (CASL) IRMCI and neurocognitive function in children with sickle cell anemia (SCA). **BLOOD**, v. 108: p. 379-381, 2006.

SUPPLEE, L. H. et al. Family and child influences on early academic and emotion regulatory behaviors. **Journal of School Psychology**, v. 42, p. 221–242, 2004.

SWIFT A.V., et al. Neuropsychologic impairment in children with sickle cell anemia. **Pediatrics**. Dec;84(6):1077-85, 1989

TESSARO, N. S. **Inclusão escolar**: concepção de professores e alunos da educação regular e especial. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2005.

TOMÉ-ALVES R, et al. Hemoglobinas AS/alfa talassemia: importância diagnóstica. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 22, n. 3, p. 388-94, 2000.

TRAMONTANA, M. G.; HOOPER, S. R. **Neuropsychology of child psychopathology**. In C. R. Reynolds & E. Fletcher-Janzen (Eds.), *Handbook of clinical child neuropsychology* (p. 120–139). New York: Plenum.1997.

WANG, W. C. Central Nervous system complications of sickle cell disease in children: a overview. **Child Neuropsychology**, v. 13, p. 103-119, 2007.

WANG, W. C. et al. Abnormalities of the central nervous system in very young children with sickle cell anemia. **J Pediatr**. v. 132, p. 8-994, 1998.

WANG, W. C. et al. Neuropsychological performance in school aged children with sickle cell disease: A report from the cooperative study of sickle cell disease. **The Journal of Pediatrics**, v. 139, p.391–397, 2001.

WANG, W.C.; Grover, R; Gallagher, D. et al. Developmental screening in young children with sickle cell disease. **Results of a cooperative study**. Am J Pediatr Hematol Oncol. v. 15: p. 87–91, 1993.

WECHSLER, D **Manual for the Wechsler Intelligence Scale- Revised**. New York: Psychological Corporation, 1974.

WECHSLER, D. **The Wechsler intelligence scale for children—third edition.** San Antonio, TX: The Psychological Corporation. 1991.

WHITE, D. A et al. Cognitive screening for silent cerebral infarction in children with sickle cell disease. **Journal of Pediatric Hematology/Oncology**, v. 28, p. 166–169, 2006.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Sickle cell anaemia.** Report by the secretariat, Executive Board 117 th session. 5f, .2005.

YERYS, B. E. et al. Memory strategy training in children with cerebral infarcts related to sickle cell disease. **Journal of Pediatric Hematology/Oncology**, v. 25, p. 495–498. 2003.

ZETOLA, V. F. et al. Doppler transcraniano na prática neurológica. **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, São Paulo, v. 64, n. 1, 2006.

ANEXOS



ANEXO A
Universidade Federal da Bahia
Ambulatório de Neuropsicologia

Endereço: Rua Augusto Viana, snº, Canela - Salvador BA - CEP 40110-060
 (Via do Participante)

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Eu, _____ responsável por
 _____ autorizo sua participação na pesquisa
Funcionamento Cognitivo de Crianças e Adolescentes portadoras de Doença Falciforme e sua correlação com o Doppler Transcraniano sob a responsabilidade da Psicóloga Samantha Nunes Santos (CRP 03/ 04146).

Este estudo tem como objetivo conhecer o funcionamento cognitivo e intelectual de crianças e adolescentes com Doença Falciforme e verificar a associação destes dados com a velocidade do fluxo sanguíneo avaliada pelo Doppler transcraniano.

Afirmo que os objetivos do estudo me foram explicados e que tive a oportunidade de tirar dúvidas sobre o mesmo. Também me foi esclarecido que a identidade do meu (minha) filho (a) será mantida em sigilo. Estou ciente de que continuarei sendo atendido normalmente neste serviço mesmo que eu não deseje participar deste estudo.

Compreendo que a minha participação e a do (a) meu (minha) filho (a) compreende quatro sessões, de uma hora e meia cada a serem realizadas no Ambulatório Francisco Magalhães Neto em horário previamente agendado, e que tem caráter voluntário, podendo ser suspensa por mim, em qualquer momento do estudo.

As atividades que serão realizadas não oferecem risco físico ou emocional para meu (minha) filho (a). Os procedimentos demandam respostas verbais ou executivas (desenhar, apontar, construir e organizar fichas) e não apresentam nenhum caráter invasivo ou doloroso. Caso a criança/adolescente sinta cansaço as atividades serão interrompidas e será agendado um novo encontro.

Estou de acordo que, os dados obtidos pela pesquisadora, sejam apresentados em congressos e em publicações científicas, sempre resguardando o sigilo acerca da identidade e dados coletados da minha criança.

Salvador, ____ de _____ de 20__

_____ Responsável (nome completo)	
Assinatura do responsável	
RG responsável	
RG participante	
Assinatura pesquisadora principal (Samantha Nunes/CRP-03-04146)	
Em caso de dúvidas, procurar pesquisadora principal, contato: 3283-8303 .Comitê de Ética em Pesquisa C-HUPES, Telefone: 3283-8043.	



**Universidade Federal da Bahia
Ambulatório de Neuropsicologia**

**Endereço: Rua Augusto Viana, snº, Canela - Salvador BA - CEP 40110-060
(Via do Pesquisador)**

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Eu, _____ responsável por
_____ autorizo sua participação na pesquisa
Funcionamento Cognitivo de Crianças e Adolescentes portadoras de Doença Falciforme e sua correlação com o Doppler Transcraniano sob a responsabilidade da Psicóloga Samantha Nunes Santos (CRP 03/ 04146).

Este estudo tem como objetivo conhecer o funcionamento cognitivo e intelectual de crianças e adolescentes com Doença Falciforme e verificar a associação destes dados com a velocidade do fluxo sanguíneo avaliada pelo Doppler transcraniano.

Afirmo que os objetivos do estudo me foram explicados e que tive a oportunidade de tirar dúvidas sobre o mesmo. Também me foi esclarecido que a identidade do meu (minha) filho (a) será mantida em sigilo. Estou ciente de que continuarei sendo atendido normalmente neste serviço mesmo que eu não deseje participar deste estudo.

Compreendo que a minha participação e a do (a) meu (minha) filho (a) compreende quatro sessões, de uma hora e meia cada a serem realizadas no Ambulatório Francisco Magalhães Neto em horário previamente agendado, e que tem caráter voluntário, podendo ser suspensa por mim, em qualquer momento do estudo.

As atividades que serão realizadas não oferecem risco físico ou emocional para meu (minha) filho (a). Os procedimentos demandam respostas verbais ou executivas (desenhar, apontar, construir e organizar fichas) e não apresentam nenhum caráter invasivo ou doloroso. Caso a criança/adolescente sinta cansaço as atividades serão interrompidas e será agendado um novo encontro.

Estou de acordo que, os dados obtidos pela pesquisadora, sejam apresentados em congressos e em publicações científicas, sempre resguardando o sigilo acerca da identidade e dados coletados da minha criança.

Salvador, ____ de _____ de 20__

Responsável (nome completo)	
Assinatura do responsável	
RG responsável	
RG participante	
Assinatura pesquisadora principal (Samantha Nunes/CRP-03-04146)	
Em caso de dúvidas, procurar pesquisadora principal, contato: 3283-8303 .Comitê de Ética em Pesquisa C-HUPES, Telefone: 3283-8043.	



**Universidade Federal da Bahia
Ambulatório de Neuropsicologia**

Termo de Assentimento ao Menor

Endereço: Rua Augusto Viana, snº, Canela - Salvador BA - CEP 40110-060

(Via do Participante)

Você está sendo convidado a participar do estudo sobre Funcionamento Cognitivo de Crianças e Adolescentes diagnosticados com Doença Falciforme, sob a responsabilidade da Psicóloga Samantha Nunes Santos (CRP 03/ 04146).

Este estudo tem como objetivo conhecer sobre a atenção, memória, habilidades motoras, linguagem percepção espacial, motricidade, comportamento e inteligência das pessoas com Doença Falciforme.

Seus dados, como nome, endereço, telefone, serão guardados em segredo. Você pode aceitar ou não participar. Caso aceite e depois não queira mais participar não haverá problema.

Sua participação ocorrerá em quatro encontros, de uma hora e meia cada realizados no Ambulatório Francisco Magalhães Neto em horário agendado com seu responsável. A cada encontro haverá um intervalo para lanche.

As atividades que serão realizadas não causam dor ou qualquer desconforto. Você responderá a perguntas, desenhará, organizará fichas e construirá com blocos. Caso sinta cansaço as atividades serão interrompidas e será agendado um novo encontro.

Pesquisadora principal



ANEXO B
Universidade Federal da Bahia
Ambulatório de Neuropsicologia

Endereço: Rua Augusto Viana, snº, Canela - Salvador BA - CEP 40110-060

ANAMNESE

REGISTRO: _____

DATA: _____ INFORMANTE (S): _____

DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS

NOME: _____ SEXO: (M) (F)

DATA DE

NASCIMENTO: _____ IDADE: _____ ESCOLARIDADE: _____

NOME DA

MÃE: _____ IDADE: _____

OCUPAÇÃO: _____ ESCOLARIDADE: _____

NOME DO

PAI: _____ IDADE: _____

OCUPAÇÃO: _____ ESCOLARIDADE: _____

—
 ENDEREÇO

RESIDENCIAL: _____

TELEFONE: _____ CELULAR: _____

CUIDADOR: _____ PARENTESCO: _____

OCUPAÇÃO: _____ ESCOLARIDADE: _____

—
 RESIDE COM (nome/grau de parentesco): _____

ESCOLA: _____ () Particular () Municipal () Estadual

TURNO: _____ TELEFONE: _____

PROFESSORA: _____ COORDENADORA: _____

ENDEREÇO DA

ESCOLA: _____

GESTAÇÃO E NASCIMENTO

GESTAÇÃO

Número de semanas de gestação: _____

Presença de doenças ou complicações durante a gravidez: Sim Não. Se sim, descreva: _____

Uso de medicamentos durante a gravidez: Sim Não. Se sim, especifique: _____

Uso de outras substâncias durante a gravidez:

cigarro Quantos? _____ por dia semana

álcool Quantas doses? _____ por dia semana mês

drogas Descreva o tipo de droga, a frequência de uso, e ou no caso de interrupção, o mês da gravidez em que isso se deu: _____

O pai fazia uso de algum medicamento ou de drogas na época em que o casal pensava em ter a criança? Se sim, especifique: _____

Número total de gestações e/ ou abortos tidos pela mãe: _____

PARTO

Tipo de Parto: vaginal/normal cesárea com uso de fórceps

O nascimento da criança foi “normal”? Sim Não

No caso de ter tido alguma intercorrência, por favor, explique: _____

HISTÓRICO PERINATAL

Peso ao nascer _____ Tamanho _____ Exame de APGAR _____

A mãe ou o bebê chegaram a ser internados em Unidade de Tratamento Intensivo ou precisaram de algum tratamento especial? Sim Não. Por favor, descreva quaisquer problemas.

ETAPAS DO DESENVOLVIMENTO

Com que idade a criança:

Sustentou o pescoço: _____ Sentou: _____ Andou: _____

Correu: _____ Comeu sozinha: _____ Amarrou cadarço: _____

Falou palavras: _____ Frases: _____ Diálogo: _____

Controlou esfíncteres dia: _____ Controlou esfíncteres noite: _____

ANEMIA FALCIFORME

Idade do diagnóstico: _____ Início tratamento: _____

Internamentos (data/período): _____

Número transfusões realizadas: _____

Infecções: _____

AVCs? Tipo? _____

Sequela(s) pós-AVC(S): _____

AIT? _____

Convulsões? _____

Sintomas mais frequentes: _____

Realizou Doppler? Data: _____,

Resultado _____

Realizou Ressonância Magnética do Crânio? Data: _____

Resultado: _____

Medicamentos

utilizados: _____

HISTÓRICO FAMILIAR (FAMILIAR/DIAGNÓSTICO):

Descreva temperamento, padrões de sono e alimentação,
etc. _____

HISTÓRICO MÉDICO

No caso da criança ter sofrido uma lesão na cabeça: Ela chegou a perder a consciência?

Sim Não Há quanto tempo? _____

Ele/ela entrou em coma? Sim Não Há quanto tempo? _____

Quanto tempo durou o coma? _____

Você percebe a criança como sendo: hiperativa? desatenta? com problemas de comportamento?

Descreva quaisquer condições de deficiência ou considerações especiais de saúde e seus respectivos
tratamento. _____

Data do último teste de audição: _____

Resultado: _____

Data do último teste de visão _____ A criança usa: óculos lentes de contato?

Já fez exame audiométrico Sim Não Resultado _____

Já fez exame de polissonografia (sono) Sim Não Resultado: _____

Por favor, liste os medicamentos (incluindo dosagem e número de vezes ao dia) que estão sendo tomados pela
criança atualmente, incluindo medicamentos não prescritos: _____

ALIMENTAÇÃO: Pouco Normal Em excesso

Possui alguma restrição e/ou intolerância alimentar? Se sim, qual? _____

SONO: Normal Agitado Interrompido Fala dormindo Pesadelos
 Range os dentes Dorme de boca aberta Baba no travesseiro

A atual saúde da criança é: ruim razoável boa excelente

ATIVIDADES DA VIDA DIÁRIA:	DEPENDENTE	SOB SUPERVISÃO	INDEPENDENTE
VESTUÁRIO			
HIGIENE PESSOAL			
ALIMENTAÇÃO			

Realiza atividade física?

Qual? _____

CARACTERÍSTICAS DE PERSONALIDADE E HISTÓRICO COMPORTAMENTAL

Descreva as características de personalidade da criança.

CARACTERÍSTICAS DE PERSONALIDADE E COMPORTAMENTO ATUAIS

Por favor, faça um x em todos os traços que se aplicam à criança no momento:

Triste	Feliz	Líder	Independente	Temperamental
Amiga	Quieto	Bastante ativo	Cooperativo	Dependente
Sensível	Afetuoso	Medroso	Difícil de se disciplinar	Acessos de raiva
Pouco ativo/Lento	Bastante responsável	Tem problemas para dormir	Prefere ficar sozinho	Temperamento estável

HISTÓRICO EDUCACIONAL

	ESCOLA	RENDIMENTO Abaixo da média (AB) Média (M) Acima da média (AC)	COMPORTAMENTO Excelente Bom Ruim Regular
EDUC. INFANT.			
ALFABETIZAÇÃO			
FUNDAMENT. 1			
FUNDAMENT. 2			
FUNDAMENT. 3			
FUNDAMENT. 4			
FUNDAMENT. 5			
FUNDAMENT. 6			
FUNDAMENT. 7			
FUNDAMENT. 8			

Freqüentou ou freqüenta programas especiais de educação? Sim Não

Repetência: Séries? _____ Matérias _____

Reforço escolar anterior: Série? _____ Matérias _____

Reforço escolar atual: Matérias _____

Distúrbio de Aprendizagem: Matérias _____

Distúrbio de Linguagem: Tipo _____

ÚLTIMA NOTA: Português: _____ Matemática: _____

FREQUÊNCIA ESCOLAR (número de faltas):

Ano anterior: _____

Ano atual: _____

ROTINA ATUAL: Descreva a rotina da criança nos dias de semana e fins de semana.

RELACIONAMENTO INTRAFAMILIAR:

INTERAÇÃO

SOCIAL: _____

ANEXO C
Classificação socioeconômica

Critério Brasil de Classificação socioeconômica desenvolvido pela ABA – Associação Brasileira de anunciantes e ABIPEME – Associação Brasileira de Institutos de Pesquisas de Mercado. Utilizado desde 1979, versão 2012.

Escolaridade da mãe ou cuidador direto:

- | | |
|--------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> | a) Não alfabetizada |
| <input type="checkbox"/> | b) Somente alfabetizada |
| <input type="checkbox"/> | c) Ensino fundamental incompleto – última série que frequentou: |
| <input type="checkbox"/> | d) Ensino fundamental completo |
| <input type="checkbox"/> | e) Ensino médio incompleto – último ano que frequentou: |
| <input type="checkbox"/> | f) Ensino médio completo/curso técnico, qual?: |
| <input type="checkbox"/> | g) Ensino superior incompleto – anos que frequentou: |
| <input type="checkbox"/> | h) Ensino superior completo |
| <input type="checkbox"/> | i) Mestrado/doutorado |

16. Quem é o chefe de família? () Pai () Mãe

17. Quais e quantos desses itens sua família possui?

Posse de itens

	Quantidade de itens				
	0	1	2	3	4 ou +
Televisão em cores	0	1	2	3	4
Rádio	0	1	2	3	4
Banheiro	0	4	5	6	7
Automóvel	0	4	7	9	9
Empregada mensalista	0	3	4	4	4
Máquina de lavar	0	2	2	2	2
Videocassete e/ou DVD	0	2	2	2	2
Geladeira	0	4	4	4	4
Freezer (aparelho independente ou parte da geladeira duplex)	0	2	2	2	2

Grau de Instrução do chefe de família

Analfabeto / Primário incompleto	Analfabeto / Até 3ª. Série Fundamental
Primário completo / Ginásial incompleto	Até 4ª. Série Fundamental
Ginásial completo / Colegial incompleto	Fundamental completo
Colegial completo / Superior incompleto	Médio completo
Superior completo	Superior completo

Aplicação:

Soma-se o número de pontos correspondente ao nível de escolaridade do chefe da família à quantidade de itens que esta possui. Quanto maior a pontuação, mais alta a posição na escala:

Classe Socioeconômica:	Pontuação
A1	30-34
A2	25-29
B1	21-24
B2	17-20
C	11-16
D	06-10
E	00-05

ANEXO D
Inventário dos Comportamentos de Crianças e Adolescentes entre 6 e 18 anos

CBCL 6/18 ANOS

ID (para uso exclusivo do aplicador): _____

NOME COMPLETO DA CRIANÇA/ADOLESCENTE: _____

Idade _____ anos	Sexo <input type="checkbox"/> masculino <input type="checkbox"/> feminino	Raça	TIPO DE TRABALHO DOS PAIS, mesmo que não estejam trabalhando no momento. (Por favor, seja específico - por exemplo: mecânico de automóveis, professor(a) de ensino médio, dona de casa, operário, vendedor de sapato, sargento do exercito).
Serie Escolar: _____ série Não frequenta a escola <input type="checkbox"/>	Data de hoje: Dia _____ Mês _____ A no ____ Data de Nascimento: Dia _____ Mês _____ A no ____	Tipo de trabalho do pai: _____ Tipo de trabalho da mãe: _____	
Por favor, responda todos os itens de acordo com o modo como você vê o comportamento de seu/sua filho(a), mesmo que outras pessoas possam não concordar. Esteja a vontade para escrever quaisquer comentários adicionais abaixo de cada questão e no espaço livre da pagina 2. Certifique-se de responder todos os itens.		Formulário preenchido por: (nome completo) _____ Seu sexo: <input type="checkbox"/> masculino <input type="checkbox"/> feminino Sua relação com a criança: <input type="checkbox"/> mãe/pai biológico <input type="checkbox"/> padrasto/madrasta <input type="checkbox"/> avô/avó <input type="checkbox"/> mãe/pai adotivo <input type="checkbox"/> cuidador(a) <input type="checkbox"/> outro (especifique)	
I. Por favor, cite os esportes que seu filho(a) mais gosta de praticar. Por exemplo: natação, futebol, andar de patins ou skate, andar de bicicleta etc. <input type="checkbox"/> nenhum a) _____ b) _____ c) _____	Em comparação com outras crianças/adolescentes da mesma idade, quanto tempo é dedicado a cada um:		Em comparação com outras crianças /adolescentes da mesma idade, o desempenho dele(a) em cada um desses esportes é:
	Menos Igual Mais Não sei		Pior Igual Melhor Não sei
	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>

<p>II. Por favor, cite os hobbies, atividades e jogos favoritos do seu filho(a) que não sejam esportes. Por exemplo: colecionar figurinhas, tocar violão, desenhar, soltar pipa, pular corda, brincar de boneca, brincar de carrinho, ler, cantar, usar o computador, jogar vídeo- game. (não incluir ouvir rádio ou ver televisão)</p> <p><input type="checkbox"/> nenhum</p> <p>a) _____</p> <p>b) _____</p> <p>c) _____</p>	<p>Em comparação com outras crianças/adolescentes da mesma idade, o tempo dedicado a cada um é:</p> <table border="0"> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">Menos</td> <td style="text-align: center;">Igual</td> <td style="text-align: center;">Mais</td> </tr> <tr> <td>Não sei</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> </table>		Menos	Igual	Mais	Não sei	<input type="checkbox"/>	<p>Em comparação com outras crianças /adolescentes da mesma idade, o desempenho dele(a) em cada um desses passatempos é:</p> <table border="0"> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">Pior</td> <td style="text-align: center;">Igual</td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">Melhor</td> <td style="text-align: center;">Não sei</td> <td style="text-align: center;">Não</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> </table>		Pior	Igual			Melhor	Não sei	Não	<input type="checkbox"/>																													
	Menos	Igual	Mais																																											
Não sei	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
	Pior	Igual																																												
	Melhor	Não sei	Não																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<p>III. Por favor, cite quaisquer organizações, clubes, equipes ou grupos a que seu filho(a) pertence. Por exemplo, turma de amigos fora da escola, grupos de igreja, teatro, música etc.</p> <p><input type="checkbox"/> nenhum</p> <p>a) _____</p> <p>b) _____</p> <p>c) _____</p>	<p>Em comparação com outras crianças /adolescentes da mesma idade, a participação dele(a) em cada um é:</p> <table border="0"> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">Menor</td> <td style="text-align: center;">Igual</td> <td style="text-align: center;">Maior</td> </tr> <tr> <td>Não sei</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> </table>		Menor	Igual	Maior	Não sei	<input type="checkbox"/>																																							
	Menor	Igual	Maior																																											
Não sei	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<p>IV. Por favor, cite quaisquer trabalhos ou tarefas de seu filho(a). Por exemplo: office-boy; ajudante de obra; trabalho em loja; lavar a louça; tomar conta das crianças; fazer a cama etc. (incluir tanto trabalhos pagos como não pagos)</p> <p><input type="checkbox"/> nenhum</p> <p>a) _____</p> <p>b) _____</p> <p>c) _____</p>	<p>Em comparação com outras crianças /adolescentes da mesma idade, o desempenho dele(a) em cada um é:</p> <table border="0"> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">Menor</td> <td style="text-align: center;">Igual</td> <td style="text-align: center;">Melhor</td> </tr> <tr> <td>Não sei</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> </tr> </table>		Menor	Igual	Melhor	Não sei	<input type="checkbox"/>	<p>CERTIFIQUE-SE DE QUE RESPONDEU TODOS OS ITENS. ENTÃO, VÁ PARA A PRÓXIMA PÁGINA.</p> <p style="text-align: center;">1</p>																																						
	Menor	Igual	Melhor																																											
Não sei	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																											

Por favor, certifique-se de responder todos

V. 1. O seu filho(a) tem aproximadamente quantos(as) amigos(as) próximo(as)? (Não incluir irmãos e irmãs)

nenhum 1 2 ou 3 4 ou mais

2. Quantas vezes por semana seu/sua filho(a) encontra amigos ou colegas fora do horário da escola?
(Não incluir irmãos e irmãs)

- Menos que 1 1 ou 2 3 ou mais

VI. Em comparação com outras crianças/adolescentes da mesma idade, até que ponto seu/sua filho(a):

Pior Igual Melhor Não tem irmãos

ou irmãs

- a) Consegue se relacionar adequadamente com seus/suas irmãos ou irmãs?
- b) Consegue se relacionar adequadamente com outras crianças/adolescentes?
- c) Consegue se comportar adequadamente em relação aos pais?
- d) Consegue brincar ou trabalhar sozinho(a)?

VII. 1. Desempenho nas disciplinas escolares: Não frequenta a escola
porque _____

		Abaixo da média exigida pela escola	Pior que a média	Igual a média	Melhor que a média
	a) Português	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	b) História ou Estudos Sociais	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	c) Matemática	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	d) Ciências	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	e) _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Outras matérias - por exemplo: computação, geografia, inglês. Não inclua educação física, trabalhos manuais ou artísticos.	f) _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	g) _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. O seu filho(a) frequenta alguma escola, aula de reforço ou estabelecimento de ensino especial?

- Não Sim - que tipo?

3. O seu filho(a) repetiu algum ano? Não Sim – Cite as séries que repetiu e as razões.

4. O seu filho(a) teve algum problema no desempenho escolar ou outro tipo de problema na escola? Não Sim - Descreva-o, por favor:

Quando esses problemas começaram? _____

Os problemas mencionados já foram resolvidos? Não Sim - quando?

O seu filho(a) tem alguma doença ou deficiência (física ou mental)? Não Sim - Descreva-a, por favor.

Qual é a sua maior preocupação em relação ao seu filho(a)?

_____ Por favor, descreva os aspectos mais positivos do seu filho(a).

Certifique-se de que respondeu todos os itens 2

Por favor, certifique-se de responder todos os itens.

Logo abaixo, você encontrará uma lista de afirmações que descrevem as crianças/adolescentes. Para cada afirmação que descreva seu/sua filho(a) **neste momento ou nos últimos seis meses**, trace um círculo à volta do **2** se a afirmação é **muito verdadeira ou frequentemente verdadeira** em relação ao seu filho(a). Trace um círculo à volta do **1** se a afirmação é **um pouco verdadeira ou algumas vezes verdadeira** em relação ao seu filho(a). Se a afirmação **não é verdadeira** em relação ao seu filho(a), trace um círculo à volta do **0**. Por favor, responda a todas as afirmações o melhor que possa, mesmo que algumas não pareçam aplicáveis ao seu filho(a).

0 = NÃO É VERDADEIRA **1 = UM POUCO VERDADEIRA OU** **2 = MUITO**
(tanto quanto sabe) **VERDADEIRA OU**
ALGUMAS VEZES VERDADEIRA
FREQUENTEMENTE VERDADEIRA

- 1 2 1. Comporta-se de maneira muito infantil para a sua idade.
- 0 1 2 2. Toma bebida alcoólica sem a aprovação dos pais
- (descreva): _____
- 0 1 2 3. Discute muito.
- 0 1 2 4. Não termina as coisas que começou.
- 0 1 2 5. Poucas coisas lhe dão prazer.
- 0 1 2 6. Faz cocô na calça ou fora do vaso sanitário.
- 0 1 2 7. É convencido(a), conta vantagem.
- 0 1 2 8. Não consegue concentrar-se, não consegue ficar atento(a) muito tempo.
- 0 1 2 9. Não consegue tirar certos pensamentos de cabeça; obsessões
- (descreva): _____
- 0 1 2 10. Não consegue parar sentado(a), é irrequieto(a) ou hiperativo(a).
- 0 1 2 11. Agarra-se aos adultos ou é muito dependente.
- 0 1 2 12. Reclama da solidão.
- 0 1 2 13. Fica confuso(a) ou desorientado(a).
- 0 1 2 14. Chora muito.
- 0 1 2 15. É cruel com animais.
- 0 1 2 16. Manifesta crueldade, intimidação ou maldade para com os outros.
- 0 1 2 17. Sonha acordado(a) ou perde-se em seus pensamentos.
- 0 1 2 18. Machuca-se de propósito ou tenta suicidar-se.
- 0 1 2 19. Exige que prestem muita atenção nele(a).
- 0 1 2 20. Destroí suas próprias coisas.
- 0 1 2 21. Destroí coisas de sua família ou de outros.
- 0 1 2 22. É desobediente em casa.
- 0 1 2 23. É desobediente na escola.
- 0 1 2 24. Não come bem.
- 0 1 2 25. Não se dá bem com outras
- 0 1 2 32. Acha que deve ser perfeito(a).
- 0 1 2 33. Acha ou reclama que ninguém gosta dele(a).
- 0 1 2 34. Acha que os outros o(a) perseguem.
- 0 1 2 35. Sente-se sem valor ou inferior.
- 0 1 2 36. Machuca-se com frequência, tem tendência a sofrer acidentes.
- 0 1 2 37. Mete-se em muitas brigas.
- 0 1 2 38. É alvo de muitas provocações.
- 0 1 2 39. Anda com pessoas que se metem em encrencas.
- 0 1 2 40. Escuta sons ou vozes que não existem (descreva): _____
- 0 1 2 41. É impulsivo(a), ou age sem pensar.
- 0 1 2 42. Prefere estar sozinho(a) à ficar em companhia de outros.
- 0 1 2 43. Mentira ou engana os outros.
- 0 1 2 44. Rói as unhas.
- 0 1 2 45. É nervoso(a), ou tenso(a).
- 0 1 2 46. Tem movimentos nervosos ou tiques (descreva): _____
- 0 1 2 47. Tem pesadelos.
- 0 1 2 48. As outras crianças ou adolescentes não gostam dele(a)
- 0 1 2 49. Tem prisão de ventre, intestino preso.
- 0 1 2 50. É muito medroso(a) ou ansioso(a).
- 0 1 2 51. Sente tontura ou zonzeira.
- 0 1 2 52. Sente-se muito culpado(a).
- 0 1 2 53. Come demais.
- 0 1 2 54. Sente-se cansado(a) demais sem motivo.
- 0 1 2 55. Está acima do peso.
- 0 1 2 56. Tem problemas físicos sem causa conhecida do ponto de vista médico:
- 0 1 2 a). Dores (exceto de cabeça ou de estomago).
- 0 1 2 b). Dores de cabeça.
- 0 1 2 c) Náuseas, Enjôos.
- 0 1 2 d) Problemas com os olhos (que não são

crianças ou adolescentes.	corrigidos com o uso de óculos), (descreva)
0 1 2 26. Não parece sentir-se culpado(a) depois de se comportar mal.	_____
0 1 2 27. Sente ciúme com facilidade.	0 1 2 e) Assaduras ou outros problemas de pele.
0 1 2 28. Desrespeita as regras em casa, na escola ou em outros lugares.	0 1 2 f) Dores de estômago ou de barriga.
0 1 2 29. Tem medo de certos animais, situações ou lugares, sem incluir a escola (descreva):	0 1 2 g) Vômitos.
_____	0 1 2 h) Outro
_____	(descreva): _____
_____	—
0 1 2 30. Tem medo de ir à escola.	_____
0 1 2 31. Tem medo de pensar ou fazer alguma coisa má.	_____

Por favor, certifique-se de que respondeu todos os itens 3

Por favor, certifique-se de responder todos os itens.

**0 = NÃO É VERDADEIRA
= MUITO VERDADEIRA OU
(tanto quanto sabe)**

**1 = UM POUCO VERDADE
ALGUMAS VEZES VERDADEIRA**

2

FREQUENTEMENTE VERDADEIRA

- 0 1 2 57. Ataca fisicamente as pessoas.
- 0 1 2 58. Cutuca o nariz, a pele ou outras partes do corpo (descreva): _____
- 0 1 2 59. Mexe nas partes íntimas em público.
- 0 1 2 60. Mexe demais nas partes íntimas.
- 0 1 2 61. Os seus trabalhos escolares são fracos.
- 0 1 2 62. Desastrado(a) ou tem falta de coordenação.
- 0 1 2 63. Prefere estar com crianças/adolescentes mais velhas.
- 0 1 2 64. Prefere estar com crianças/adolescentes mais novos.
- 0 1 2 65. Recusa-se a falar.
- 0 1 2 66. Repete as mesmas ações varias vezes seguidas, compulsões (descreva): _____
- 0 1 2 67. Foge de casa.
- 0 1 2 68. Grita muito.
- 0 1 2 69. Reservado(a), guarda as coisas para si mesmo(a).
- 0 1 2 70. Vê coisas que não existem (descreva): _____
- 0 1 2 71. Mostra-se pouco à vontade ou facilmente envergonhado(a).
- 0 1 2 72. Põe fogo nas coisas.
- 0 1 2 73. Tem problemas sexuais (descreva): _____
- 0 1 2 74. Gosta de se exhibir, fazer palhaçadas.
- 0 1 2 75. Muito acanhado(a) ou tímido(a).
- 0 1 2 76. Dorme menos que a maioria das crianças ou adolescentes.
- 0 1 2 77. Dorme mais que a maioria das crianças ou adolescentes durante o dia e/ou durante a noite (descreva): _____
- 0 1 2 78. Desatento(a) ou distrai-se facilmente.
- 0 1 2 79. Tem problemas de fala (descreva) _____
- 0 1 2 84. Tem comportamento estranho (descreva): _____
- 0 1 2 85. Tem idéias estranhas (descreva) _____
- 0 1 2 86. Teimoso(a), mal humorado(a) ou fácil de irritar.
- 0 1 2 87. Tem mudanças repentinas de humor ou de sentimentos.
- 0 1 2 88. Fica facilmente emburrado(a).
- 0 1 2 89. Desconfiado(a).
- 0 1 2 90. Xinga ou fala palavrões.
- 0 1 2 91. Fala que vai se matar.
- 0 1 2 92. Fala ou anda dormindo (descreva): _____
- 0 1 2 93. Fala demais.
- 0 1 2 94. Provoca muito.
- 0 1 2 95. Faz birra ou é esquentado(a).
- 0 1 2 96. Pensa demais em sexo.
- 0 1 2 97. Ameaça as pessoas.
- 0 1 2 98. Chupa o dedo.
- 0 1 2 99. Fuma cigarro, masca fumo ou cheira tabaco.
- 0 1 2 100. Tem problemas com sono (descreva): _____
- 0 1 2 101. Falta à escola sem permissão, mata aula.
- 0 1 2 102. Pouco ativo(a), seus movimentos são lentos ou tem Falta de energia.
- 0 1 2 103. Infeliz, triste ou deprimido(a)
- 0 1 2 104. Barulhento(a) demais.
- 0 1 2 105. Usa drogas sem fins medicinais (não incluir álcool ou tabaco) (descreva): _____

_____	0 1 2 106. Comete atos de vandalismo.
_____	0 1 2 107. Faz xixi na calca.
0 1 2 80. Fica com o olhar parado.	0 1 2 108. Faz xixi na cama.
0 1 2 81. Rouba em casa.	0 1 2 109. Choraminga
0 1 2 82. Rouba fora de casa.	0 1 2 110. Gostaria de ser do sexo oposto
0 1 2 83. Junta muitas coisas que não precisa (descreva):	0 1 2 111. Isola-se, não se relaciona com os outros.
_____	0 1 2 112. Preocupa-se muito.
_____	0 1 2 113. Por favor, escreva outros problemas do seu filho(a) que não tenham sido mencionado na lista acima:
	0 1 2

	0 1 2

	0 1 2

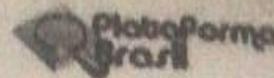
Por favor, certifique-se de que respondeu todos os itens. 4

ANEXO E

Comprovante de Aprovação do Comitê de Ética

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROF. EDGARD SANTOS- UFBA - HUPES		
PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP		
DADOS DO PROJETO DE PESQUISA		
Título da Pesquisa: Identificação de Pacientes Portadores de Doença Falciforme com Risco Aumentado Para o Desenvolvimento de Acidente Vascular Encefálico Através da Realização do Doppler Transcraniano e Perfil Clínico Associado.		
Pesquisador: Camilo Vieira		
Área Temática:		
Versão: 3		
CAAE: 11491713.2.0000.0049		
Instituição Proponente:		
Patrocinador Principal: Fundação de Amparo a Pesquisa do Estado da Bahia - FAPESB		
DADOS DO PARECER		
Número do Parecer: 314.636		
Data da Relatoria: 21/06/2013		
Apresentação do Projeto:		
<p>A incidência de Acidente Vascular Cerebral (AVC) em crianças e adolescentes portadores da Doença Falciforme é extremamente elevada em comparação à população não afetada. O uso do Doppler Transcraniano permitiu a identificação daqueles com maior risco, possibilitando a prevenção primária de AVC nesta população. Alguns fatores parecem estar mais relacionados com o risco para AVC e a presença de velocidades de fluxo cerebral aumentadas, como reticulocitose, valores de hemoglobina mais baixos e elevados percentuais de hemoglobina S. Este trabalho tem como objetivo acompanhar prospectivamente crianças e adolescentes com doença falciforme e comparar as manifestações clínicas e laboratoriais daqueles com DTC alterados e com DTV normais.</p>		
Objetivo da Pesquisa:		
Objetivo Primário:		
<p>Avaliar a velocidade média de fluxo sanguíneo cerebral, através do Doppler transcraniano, em pacientes portadores de anemia e doença falciforme na faixa etária de dois a 20 anos e 11 meses.</p>		
Objetivo Secundário:		
<p>Correlacionar o curso de evolução clínica dos pacientes com as alterações do fluxo sanguíneo cerebral; Correlacionar o nível de hemoglobina, hematócrito, eletroforese de hemoglobina, presença</p>		
Endereço: Rua Augusto Viana, s/nº - 1º Andar Bairro: Canela CEP: 40.110-060 UF: BA Município: SALVADOR Telefone: (71)3283-8043 Fax: (71)3283-8140 E-mail: cep.hupes@gmail.com		

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO
 PROF. EDGARD SANTOS-
 UFBA - HUPES



Continuação do Parecer: 314.838

de alfa talassemia, nível sérico de homocisteína e perfil lipídico, leucometria e contagem de reticulócitos, LDH, bilirrubinas com as alterações do fluxo sanguíneo cerebral.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Os riscos se limitam ao procedimento de coleta de sangue, que são deveras reduzidos e são compensados pelos benefícios gerais que a pesquisa possa acarretar.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Todo e qualquer projeto de pesquisa envolvendo seres humanos deverá obedecer às recomendações desta Resolução e dos documentos endossados em seu preâmbulo. A responsabilidade do pesquisador é indelegável, indeclinável e compreende os aspectos éticos e legais.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O pesquisador retificou as pendências informadas.

Recomendações:

Não há

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Diante do exposto, o Comitê de Ética em Pesquisa do Complexo-HUPES, de acordo com as atribuições definidas na Res. CNS 196/96, manifesta-se pela aprovação do projeto de pesquisa proposto.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 196/96 - Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (Item IV.2.d).

O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o

Endereço: Rua Augusto Viana, s/nº - 1º Andar

Bairro: Canela

CEP: 40.110-060

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3283-8043

Fax: (71)3283-8140

E-mail: cep.hupes@gmail.com

DECLARAÇÃO DE REVISÃO ORTOGRÁFICA

Declaro para os devidos fins de direito, que realizei a atividade de revisão dos recursos linguísticos (aspectos ortográficos) da Tese de Mestrado intitulada **AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ANEMIA FALCIFORME: CASUÍSTICA DE AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA DA CIDADE DE SALVADOR, BAHIA.**

Salvador, 19 de novembro de 2015.

A handwritten signature in blue ink, reading "Dyone Cristina Lago de Miranda", is written over a horizontal line.

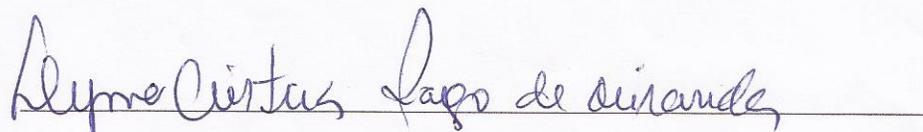
Prof. Dyone Cristina Lago de Miranda

Titulação em Letras Vernáculas pela Universidade Federal da Bahia / UFBA

DECLARAÇÃO DE REVISÃO NORMAS ABNT

Declaro para os devidos fins de direito, que realizei a atividade de revisão das Normas da Associação Brasileira de Normas Técnicas (ABNT) NBR 6022/2003 e NBR 6023/2002 da Tese de Mestrado intitulada **AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ANEMIA FALCIFORME: CASUÍSTICA DE AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA DA CIDADE DE SALVADOR, BAHIA.**

Salvador, 19 de novembro de 2015.



Prof. Dyone Cristina Lago de Miranda

Titulação em Letras Vernáculas pela Universidade Federal da Bahia / UFBA