

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PSICOLOGIA
CURSO DE MESTRADO EM PSICOLOGIA

JANAÍNA GAIA RIBEIRO DIAS

**AVALIAÇÃO DE FUNÇÕES NEUROCOGNITIVAS EM CRIANÇAS
PORTADORAS DE ANEMIA FALCIFORME**

RECIFE
2017

JANAÍNA GAIA RIBEIRO DIAS

**AVALIAÇÃO DE FUNÇÕES NEUROCOGNITIVAS EM CRIANÇAS
PORTADORAS DE ANEMIA FALCIFORME**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Psicologia da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para a obtenção do grau de Mestre em Psicologia.

Orientadora: Prof^a Dr^a. Renata Maria Toscano Barreto Lira Nogueira.

RECIFE

2017

Catálogo na fonte
Bibliotecária Maria Janeide Pereira da Silva, CRB4-1262

D541a Dias, Janaína Gaia Ribeiro.
 Avaliação de funções neurocognitivas em crianças portadoras de anemia
 falciforme / Janaína Gaia Ribeiro Dias. – 2017.
 133 f. : il. ; 30 cm.

 Orientadora : Profª. Drª. Renata Maria Toscano Barreto Lyra Nogueira.
 Dissertação (mestrado) - Universidade Federal de Pernambuco, CFCH.
 Programa de Pós-graduação em Psicologia, Recife, 2017.
 Inclui Referências e anexos.

 1. Psicologia. 2. Anemia falciforme – Aspectos psicológicos. 3.
 Crianças. 4. Funções executivas (Neuropsicologia). 5. Visão de cores. I.
 Nogueira, Renata Maria Toscano Barreto Lyra (Orientadora). II. Título.

150 CDD (22. ed.)

UFPE (BCFCH2017-094)

JANAÍNA GAIA RIBEIRO DIAS

**AVALIAÇÃO DE FUNÇÕES NEUROCOGNITIVAS EM CRIANÇAS
PORTADORAS DE ANEMIA FALCIFORME**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Psicologia da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Psicologia.

Aprovada em: 15/02/2017

BANCA EXAMINADORA

Prof.^a Dr.^a Renata Maria Toscano Barreto Lira Nogueira
(Orientadora)
Universidade Federal de Pernambuco

Prof. Dr. Natanael Santos
(Examinador Interno)
Universidade Federal da Paraíba

Prof.^a Dr.^a Izabel Augusta Hazin Pires
(Examinadora Externa)
Universidade Federal do Rio Grande do Norte

Prof.^a Dr.^a Nayara Silva Argollo Vieira
(Examinadora Externa)
Universidade Federal da Bahia

Àqueles que se dedicam aos estudos e as pesquisas na área neurocognitiva infantil.

Às crianças com anemia falciforme e aos seus familiares.

AGRADECIMENTOS

A Deus, que sempre ilumina minhas escolhas e me possibilitou o encontro com pessoas colaborativas.

Aos meus pais, José Duarte e Rossana por sempre me mostrarem que através do estudo alcançamos nossas melhores perspectivas, em especial à minha mãe, pelo investimento constante em minha educação, sempre presente e motivadora ímpar em cada nova etapa da minha carreira acadêmica. Minha maior inspiração em todos os aspectos.

Um agradecimento especial a minha orientadora, Prof^a. Dr^a Renata Toscano, pela competência, respeito e confiança durante esses dois anos em que partilhamos aprendizados e crescimentos. Fui sua primeira orientanda na Pós-Graduação, o que torna esse momento ainda mais especial. No decorrer de todo o desenvolvimento da pesquisa, esta foi conduzida com o cuidado necessário e sempre pela busca do êxito a ser alcançado. A relevância do tema e as contribuições para a área de estudo são motivos de orgulho e do sentimento de missão cumprida desta etapa. Todo o esforço e dedicação foram somados à leveza com que a relação entre orientadora-mestranda se encaminhou. Muito obrigada por tudo.

À banca de qualificação, composta pelos Professores Doutores Natanael Santos e Izabel Hazin, profissionais que tanto admiro, os quais contribuíram de modo essencial para o aprimoramento desta pesquisa, através das sugestões e comentários valiosos. A prof^a Dra. Nayara Argollo, profissional de referência para o estudo, por aceitar o convite especialmente para a defesa pública.

As graduandas em Psicologia e também colaboradoras do Laboratório de Neurociências - LNeC da UFPE: Rebeca, Yara, Bruna, Clara, Aline, Mariana e Andressa pelo auxílio no decorrer da coleta dos dados.

Aos colegas Michael Jackson (UFPB) e Germano Gabriel (UniRV) pelo grande auxílio nos resultados estatísticos.

Aos profissionais que contribuíram para a efetivação da coleta dos dados nos três locais referentes: duas escolas da rede pública do Recife e Hospital HEMOPE. O aceite para a realização da pesquisa nessas instituições foi imprescindível, além de ter sido recebida com respeito e me cederem espaços adequados para a aplicação dos instrumentos.

A todas as crianças participantes e seus responsáveis, pela confiança, disponibilidade e informações cedidas. Sem eles esta pesquisa não seria possível.

A todos os professores e colegas do Programa de Pós-Graduação em Psicologia do Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), pelos ensinamentos.

Ao meu eterno mestre Nicolaas Gosse Vale, que me apresentou e conduziu à neuropsicologia, uma jornada que se iniciou ainda na graduação e me possibilitou ampliar as oportunidades alcançadas. Posso considerá-lo meu mentor, uma fonte de conhecimentos e de boas conversas no auge de seus 80 e poucos anos. Obrigada pelo apoio e que possamos sempre compartilhar nossas vitórias.

À minha família, que sempre acreditou no meu potencial, em especial a minha avó Maria Léa e minha tia Rose com quem posso contar em todos os momentos.

A Lucas, pelo companheirismo, afeto e incentivo em cada nova etapa da minha vida, no decorrer destes oito anos juntos. Um importante apoio e escuta em todos os momentos, independente dos quilômetros de distância.

As minhas colegas de apartamento, com quem dividi não somente o espaço físico da moradia, na experiência da mudança para Recife, mas também por compartilharmos boas risadas, expectativas e angústias no decorrer desta trajetória.

As minhas amigas que fazem parte da minha história, pela torcida oferecida e por dividirmos momentos tão especiais em nossas vidas.

A todos que indiretamente me auxiliaram de algum modo nesta etapa.

À Fundação de Amparo à Ciência e Tecnologia do Estado de Pernambuco (FACEPE), pela concessão da bolsa de estudos.

"[...] a ciência nos mostra o quanto a vida é preciosa, o quanto é rara" (GLEISER, 2007).

RESUMO

Esta pesquisa teve como objetivo investigar o desempenho das funções executivas e visão de cores em crianças portadoras de anemia falciforme (AF). Participaram deste estudo 134 sujeitos, sendo 60 do grupo com anemia falciforme (C.A.F) e 74 do grupo sem anemia falciforme (S.A.F), pareados por faixa etária entre 6-11 anos. Justifica-se esta faixa etária por abranger escolares do ensino fundamental em processo de letramento e desenvolvimento maturacional cognitivo. Todos os participantes tinham acuidade visual normal ou corrigida e eram isentos de comprometimento intelectual. Todos os instrumentos utilizados na coleta de dados foram aplicados nos dois grupos: FDT - Teste dos Cinco Dígitos; Teste de Trilhas - Partes A e B; Torre de Londres - TOL; Dígitos (subteste WISC-IV) que avaliaram componentes das funções executivas, como atenção sustentada visual e memória de trabalho; *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test* o qual avaliou a visão de cores e Questionário sócio-econômico familiar que forneceu dados sobre o nível de renda e escolaridade dos responsáveis legais, variáveis relevantes neste estudo. Os dados obtidos pelos instrumentos de avaliação neuropsicológica foram tratados pelo teste não-paramétrico *U* de Mann-Whitney. Quanto às medidas obtidas na avaliação da percepção de cores foram tratadas pelo programa de análise estatística *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) nas amostras independentes e pela Análise de Variância One-Way junto ao Teste *Post HOC Student-Newman-Keuls* (SNK) nos resultados para amostras dentre grupos. Os resultados analisados ($p < 0,05$) indicaram diferença significativa do grupo CAF quando comparado com o grupo SAF para faixa etária de 6-7 anos (i) nas funções executivas, com maior quantidade de erros no FDT-Teste dos Cinco Dígitos, entre as etapas Escolha e Alternância ($p < 0,01$) e (ii) na atividade Dígitos - Ordem Inversa, que avalia a memória de trabalho ($p < 0,02$). Para a faixa etária de 8-9 anos, os resultados mostraram diferença estatística para o teste FDT - Cinco Dígitos ($p < 0,05$) apenas para a etapa Contagem, referente ao tempo de execução. Já para a faixa etária de 10-11 anos, observou-se diferença significativa nas avaliações de memória de trabalho investigadas pelo Teste Trilhas - Parte B ($p < 0,01$) e Dígitos - Ordem Inversa ($p < 0,04$). As avaliações na capacidade discriminativa de cores mensuradas pelo *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test* indicaram diferenças significativas nos índices de confusão ($p < 0,01$), dentre todas as faixas etárias do grupo CAF, quando comparados os resultados para cores saturadas com dessaturadas. Sobre a escolaridade dos pais, identificou-se no grupo CAF variação entre ensino fundamental incompleto e pós-graduação, enquanto que no grupo SAF foram identificados responsáveis com grau de analfabetismo ao ensino superior completo. Pronõe-se que estudos futuros com crianças nortadoras de AF detenham-se na investigação

mais detalhada de habilidades cognitivas (como memória visuoespacial e aritmética) e perceptuais (como contraste, movimento e profundidade) nas populações com e sem histórico de AVC abrangendo toda a faixa etária do ensino fundamental.

Palavras-chave: Anemia falciforme. Crianças. Funções executivas. Visão de cores.

ABSTRACT

This research aimed to investigate the performance of executive functions and colour vision in children with sickle-cell anaemia. A total of 134 subjects took part in this study, 60 of the sickle-cell anaemia (SCA) group and 74 of the non-sickle-cell anaemia group (NSCA), paired by age group of 6-11 years. This age group is justified because it covers elementary school students in the process of literacy and cognitive maturational development. All participants had normal or corrected visual acuity and were free of intellectual impairment. The instruments used in the research data were: FDT - Five Digits Test; Trail Making Test - Parts A and B; Tower of London - TOL; Digits (WISC-IV subtest); which evaluated components of executive functions, such as sustained visual attention and working memory; Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test which evaluated the colour vision and Family Socioeconomic Questionnaire that provided data on the level of income and schooling of legal guardians, relevant variables in this study. Data obtained by the neuropsychological evaluation tools were treated by the non-parametric Mann-Whitney U test. As for the measurements obtained in the evaluation of color perception, they were treated by the statistical analysis program Statistical Package for Social Sciences (SPSS) in the independent samples and by the One-Way Variance Analysis with the Student-Newman-Keuls Post HOC Test (SNK) in the results for samples among groups. The results analyzed ($p < 0.05$) indicated a significant difference in the CAF group when compared to the SAF group for the age group of 6-7 years old (i) in the executive functions, with the highest number of errors in the FDT-Five Digits Test ($p < 0.01$) and (ii) in the Digit - Reverse Order activity, which evaluates the working memory ($p < 0.02$). For the 8-9 years old group, the results showed statistical difference for the FDT - Five Digits test ($p < 0.05$) only for the Count stage, referring to the execution time. For the 10-11 years old group, a significant difference was found in the working memory evaluations investigated by the Trail Making Test - Part B ($p < 0.01$) and Digits - Reverse Order ($p < 0.04$) tests. The assessments of discriminatory color capacity measured by the Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test indicated significant differences in confounding indices ($p < 0.01$), among all age groups in the CAF group, when comparing the results for desaturated saturated colours. Regarding parents' schooling, there was variation in incomplete elementary and postgraduate education in the CAF group, while in the SAF group, were identified parents from illiteracy degree to complete higher education. It is proposed that future studies with children with SCA should focus on more detailed investigation of cognitive abilities (such as visual-spatial and arithmetic memory) and perceptual (such as contrast, movement and depth) in populations with and without a history of stroke in the age range of primary education.

Keywords: Sickie-cell anaemia. Children. Executive functions. Color vision.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 - Renda mensal do Grupo CAF.....	74
Gráfico 2 - Renda mensal do Grupo SAF	74
Gráfico 3 - Escolaridade dos Pais - Grupo CAF	76
Gráfico 4 - Escolaridade dos Pais - Grupo SAF	77
Gráfico 5 - Escolaridade das Mães - Grupo CAF	78
Gráfico 6 - Escolaridade das Mães - Grupo SAF	79

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Pesquisas realizadas no Brasil com crianças portadoras de DF e instrumentos de avaliação cognitiva (2010-2016).....	40
Tabela 2 - Pesquisas internacionais com crianças portadoras de DF e testes cognitivos (2010-2016)	43
Tabela 3 - Distribuição do desempenho intelectual no Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven nos Grupos CAF e SAF	61
Tabela 4 - Caracterização dos grupos avaliados.....	63
Tabela 5 - Lista de instrumentos utilizados e funções investigadas.....	65
Tabela 6 - Escolaridade dos Pais - Grupo CAF	75
Tabela 7 - Escolaridade dos Pais - Grupo SAF	76
Tabela 8 - Escolaridade das Mães - Grupo CAF.....	77
Tabela 9 - Escolaridade das Mães - Grupo SAF	78
Tabela 10 -Teste Mann-Whitney para comparação dos grupos, por faixa etária, no Teste FDT	79
Tabela 11 -Teste Mann-Whitney para comparação dos grupos, por faixa etária, no subteste Dígitos - Ordem Direta e Ordem Inversa	80
Tabela 12 -Teste Mann-Whitney para comparação dos grupos por faixa-etária no teste Trilhas - Partes A e B.....	81
Tabela 13 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do Lanthony D-15 Dessaturado	81
Tabela 14 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do ICC no Lanthony D-15 dessaturado	82
Tabela 15 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do C-Index no Lanthony D-15 dessaturado	82
Tabela 16 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do S-Index no Lanthony D-15 dessaturado)	82
Tabela 17 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do ICC no Lanthony D-15 saturado)	83
Tabela 18 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do C-Index no Lanthony D-15 saturado.....	83
Tabela 19 -Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do S-Index no Lanthony D-15 saturado.....	83

Tabela 20 -Análise de variância One-Way (Teste ANova)/Teste Post HOC Student-Newman-Keuls (SNK) saturado.....	84
Tabela 21 -Análise de variância One-Way (Teste ANova)/Teste Post HOC Student-Newman-Keuls (SNK) saturado	84
Tabela 22 -Análise de variância na comparação do Grupo SAF nos resultados para saturado x dessaturado (6-7 anos)	84
Tabela 23 -Análise de variância na comparação do Grupo SAF nos resultados para saturado x dessaturado (8-9 anos).....	85
Tabela 24 -Análise de variância na comparação do Grupo SAF nos resultados para saturado x dessaturado (10-11 anos).....	85
Tabela 25 -Análise de variância na comparação do Grupo CAF nos resultados para saturado x dessaturado (6-7 anos).....	85
Tabela 26 -Análise de variância na comparação do Grupo CAF nos resultados para saturado x dessaturado (8-9 anos)	86
Tabela 27 -Análise de variância na comparação do Grupo CAF nos resultados para saturado x dessaturado (10-11 anos)	86

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Quadro 1- Quadro informativo sobre a proporção de nascidos-vivos com a doença falciforme nos estados brasileiros.....	25
Figura 1- Primeiras imagens microscópicas publicadas revelando o alongamento peculiar das hemácias.....	26
Figura 2- Criança realizando treinamento de memória de trabalho em programa computadorizado.....	50
Figura 3 - Percurso amostral do Grupo CAF (n= 60).....	62
Figura 4 - Percurso amostral do Grupo SAF (n= 74).....	63
Figura 5 - Devolutiva com os responsáveis pelos voluntários da Escola 1.....	92
Figura 6 - Devolutiva com os responsáveis pelos voluntários da Escola 2	93

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AF - Anemia Falciforme

AVC- Acidente Vascular Cerebral

C.A.F - Com Anemia Falciforme

CONITEC - Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias

CPNSH - Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

CPF - Córtex Pré-frontal

CTC - Centro de Terapia Celular

DF - Doença Falciforme

EEG - Eletroencefalograma

DSM-IV - Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais

FEs - Funções Executivas

FMRP - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

Hb S - Hemoglobina falciforme

HEMOPE - Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco

ICC - Índice de Confusão de Cor

IRMf - Imagem por Ressonância Magnética Funcional

ISC - Infartos Cerebrais Silenciosos

MS - Ministério da Saúde

MT - Memória de Trabalho

NSE - Nível Socioeconômico

OMS - Organização Mundial de Saúde

ONU- Organização das Nações Unidas

PBWM - *Prefrontal Cortex Basal Ganglia Working Memory*

PNTN - Programa Nacional de Triagem Neonatal

QI - Quociente de Inteligência

RM - Ressonância Magnética

RN - Recém-Nascido

SBTMO - Sociedade Brasileira de Transplante de Medula Óssea

S.A.F - Sem Anemia Falciforme

SNC- Sistema Nervoso Central

SNK - *Student-Newman-Keuls*

SPSS - *Statistical Package for the Social Sciences*

SUS - Sistema Único de Saúde

TCTH - Transplante de Células-tronco Hematopoéticas

TDAA - Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade

TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TMT - *Trail Making Test*

TOL - Torre de Londres

UFPB - Universidade Federal da Paraíba

USP - Universidade de São Paulo

WISC-IV - Escala de Inteligência Weschler para Crianças - versão IV

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	19
2 DOENÇA FALCIFORME	23
2.1 Anemia Falciforme	25
2.2 Consequências da anemia falciforme na cognição	29
3 AVALIAÇÃO NEUROCOGNITIVA EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME	36
3.1 Funções executivas	46
3.2 Atenção sustentada visual	51
3.3 Memória de trabalho	54
3.4 Visão de cores	56
4 OBJETIVOS	
4.1 Geral	59
4.2 Específicos	59
5 MÉTODO	60
5.1 Local	60
5.2 Participantes	60
5.3 Aspectos éticos	64
5.4 Instrumentos	64
5.5 Procedimentos da coleta de dados	71
6 RESULTADOS	73
7 DISCUSSÃO	87
8 CONSIDERAÇÕES FINAIS	95
REFERÊNCIAS	97
Anexo A - Parecer Comitê de Ética (UFPE)	110
Anexo B - Parecer Comitê de Ética (HEMOPE).....	115
Anexo C - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (ESCOLA).....	119
Anexo D - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (HEMOPE).....	123
Anexo E - Questionário sócio-econômico familiar (ESCOLA).....	126
Anexo F - Questionário sócio-econômico familiar (HEMOPE).....	129
Anexo G - Protocolo de Seguimento de Crianças Portadoras de Doença Falciforme.....	132

1 INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é identificada como um grupo de alterações genéticas no sangue ocasionado pela hemoglobina falciforme (Hb S) e reconhecida mundialmente como uma das condições monogênicas mais nocivas, de fisiopatologia precoce e que afeta todo o organismo (QUINN, 2013). Ressalta-se que a anemia falciforme (genótipo Hb SS) está inclusa nestas alterações genéticas, além de ser identificada no Brasil, como a mais comum dentre as doenças hereditárias e a forma mais grave das doenças falciformes com predominância de recém-nascidos em grupos de etnia negra e nos países de baixa e média renda (ARDUINI; RODRIGUES; MARQUI, 2016; PIEL et al., 2013). O diagnóstico precoce de lactentes com DF, por triagem neonatal, auxilia em uma melhor sobrevida, entretanto, continua a ser uma prioridade irrelevante para muitos ministérios da saúde (MEIER; MILLER, 2012; GROSSE et al., 2011).

Especificamente sobre a anemia falciforme (AF) caracteriza-se como a doença genética mais comum em todos os continentes, sendo reconhecida pela Organização Mundial de Saúde (OMS) e Organização das Nações Unidas (ONU) como um problema global de saúde pública. No Brasil, a AF está associada a alterações fisiológicas e cognitivas, resultantes de crises de dor, febre, maior susceptibilidade para infecções e possíveis ocorrências de acidente vascular cerebral e de infartos cerebrais silenciosos (ROUTHIEAUX et al., 2005).

Esta doença pode comprometer o bem-estar do paciente em virtude das complicações no organismo e sequelas neurológicas comuns a essa doença. Nas crianças, está associada a (i) prejuízos no desenvolvimento global, tornando-as mais suscetíveis a déficits cognitivos; (ii) elevada prevalência de infartos cerebrais silenciosos (ICS) relacionados com a diminuição do quociente de inteligência (QI); e (iii) ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC) que também afeta diretamente as funções cognitivas.

Investigar a AF na infância pode auxiliar no (i) mapeamento de alterações neurocognitivas associadas à doença e (ii) verificar os efeitos longitudinais nas habilidades cognitivas das crianças. Embora os dados de outras pesquisas indiquem que cerca de 40% dos pacientes até os 14 anos de idade e com a forma grave da DF desenvolveram ICS comprometendo a qualidade de vida dessa população, isto não é constatado pela equipe médica e psicológica da Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco - HEMOPE, o que revela uma ênfase prioritária, em Pernambuco, para ações preventivas que inibem essa ocorrência e contribuem para reduzir custos com exames complementares como

a Ressonância Magnética (RM), uma vez que trata-se de instituição pública e com orçamento definido.

Ao apresentar sintomatologia variada e ser uma doença crônica, a AF pode ocasionar uma série de prejuízos ao longo do desenvolvimento, com intercorrências que indicam maior prejuízo ao desenvolvimento individual quando considerada a gravidade da doença (LORENCINI; DE PAULA, 2015). Insultos neurológicos como AVC e infecções do sistema nervoso podem comprometer funções cerebrais e acarretar maiores dificuldades escolares. Identificar prejuízos na aprendizagem infantil é crucial para que profissionais nas áreas de saúde e educação possam intervir neste processo (SIQUEIRA; GURGEL-GIANNETTI, 2011).

O processo de aprendizagem contempla etapas fundamentais para novos conhecimentos, possibilitados por modificações no sistema nervoso central (SNC) através da aquisição, conservação e evocação do que é transmitido. Nesse sentido, a memória é uma função cognitiva primordial para registrar e reproduzir informações (OHLWEILER, 2016). Estudos realizados em crianças com AF têm mostrado uma maior frequência de comprometimentos nas funções executivas (FEs), quando comparado com a população sem este diagnóstico. Ressalta-se que os déficits na memória de trabalho (MT) parecem ser mais proeminentes, mas as dificuldades na atenção também são relatadas em crianças e adolescentes com AF (AL-JAFAR et al., 2016).

Estes pacientes estão em risco de deterioração cognitiva e baixo desempenho escolar, ainda que existam poucas pesquisas disponíveis sobre os fatores que predizem o desempenho acadêmico nesta população (DEBAUN; KIRKHAM, 2016). Simultaneamente, pesquisas neuropsicológicas podem auxiliar na contribuição científica em populações pouco investigadas no Brasil e na área das neurociências, além da elaboração de políticas públicas de impacto social.

A avaliação neuropsicológica nas crianças com AF é relevante, tendo em vista o risco de prejuízos nas funções cognitivas mesmo quando (i) o exame neurológico é normal, mas com alterações nas imagens de ressonância magnética (RM) ou (ii) quando não há evidência de anormalidade nos exames de neuroimagem (KING et al., 2014; LAND et al., 2014; ARMSTRONG et al., 2013).

No Brasil, ainda são limitadas as pesquisas na área cognitiva que investigam este grupo clínico, mas os dados encontrados corroboram com as investigações realizadas em outros países, ao indicarem que crianças portadoras de AF apresentam prejuízos neuropsicológicos quando comparadas com grupo controle, principalmente nas funções executivas, linguagem e habilidades visuoespaciais. É fundamental avaliar estas habilidades

nos casos de desenvolvimento atípico decorrentes ou não de lesões cerebrais (DEBAUN; KIRKHAM, 2016). Ressalte-se que este grupo clínico vivencia maiores situações de estresse, diante a necessidade de internamentos, exames de rotina e uso de medicamentos, ações que precisam ser conciliadas com a vida escolar.

Em pesquisa realizada no estado do Mato Grosso, Dias et al. (2013) avaliaram o desempenho escolar e cognitivo de 14 crianças portadoras de DF com idade entre 8-12 anos. No que se refere ao desempenho escolar, 50% da amostra apresentou histórico de repetição escolar associado aos sintomas da doença. Através da aplicação do Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven, a maior parte da amostra foi classificada como intelectualmente média (N= 9), mas quatro crianças estavam abaixo da média. No Teste Wisconsin de Classificação de Cartas, que avalia o raciocínio abstrato, a maioria obteve a classificação entre moderada e gravemente comprometida.

Abreu (2013) investigou 30 crianças com DF no estado de São Paulo, de ambos os sexos e entre 7-12 anos de idade mediante a aplicação dos instrumentos (i) Matrizes Progressivas Coloridas de Raven - Escala Especial; (ii) Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC III; (iii) NEPSY II: Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento e o (iv) *Child Behaviour Checklist* - CBCL/6-18. Ao comparar os resultados encontrados com o grupo controle, foram observados prejuízos significativos no desempenho intelectual geral e em domínios neuropsicológicos, principalmente funções executivas, linguagem e memória visuoespacial. Estas alterações tendem a predispor dificuldades no desempenho acadêmico e maior repetência escolar. O aumento da idade cronológica evidenciou declínio cognitivo em funções neuropsicológicas diversas, sem influência da variável sexo. Índices de problemas comportamentais e emocionais também foram observados nas crianças com DF.

Neste contexto, um estudo realizado no Espírito Santo obteve como metodologia a aplicação do Inventário de Comportamentos para Crianças e Adolescentes, para população brasileira, com mães de 12 crianças diagnosticadas com AF, de ambos os sexos e idades entre 8-10 anos. O objetivo foi avaliar problemas de comportamento e competência social. Através da análise dos dados, 83% da amostra foram classificadas em nível clínico na escala "competência total" e 50% na escala "escola". Estes resultados indicam a possibilidade de problemas relacionados a esses itens. Nas escalas de comportamento, o grupo alcançou a maior proporção para Problemas Internalizantes (83%) com escore elevado para o subitem Retraimento (58%) e escores importantes para Ansiedade/Depressão e Queixas somáticas (42%). Referente aos Problemas Externalizantes, 50% do grupo obteve pontuação clínica no subitem Problemas de Contato Social. Com relação à Escala de Transtornos baseada nos parâmetros do Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM-IV), a maior

pontuação clínica do grupo foi para transtornos de ansiedade, demonstrando consenso com os demais dados especificados anteriormente (LORENCINI; DE PAULA, 2015).

Este trabalho justifica-se pela ausência de pesquisas na área cognitiva que investiguem crianças escolares portadoras de AF, através das sequelas ocasionadas pela doença. É relevante esta investigação no Estado de Pernambuco, uma vez que este é terceiro lugar no Brasil na quantidade de recém-nascidos vivos detectados com a doença, através da triagem neonatal. Destaca-se, ainda, que não há registros de investigações neurocognitivas nos pacientes do HEMOPE, local onde foi realizada a pesquisa, sendo um estudo indispensável para a equipe médica e de psicólogas que acompanham o desenvolvimento das crianças atendidas no hospital, além de pesquisadores desta temática.

Através destas considerações, o objetivo desta pesquisa foi avaliar o desempenho das funções executivas e visão de cores, em crianças escolares com e sem AF, residentes no estado de Pernambuco e comparar os resultados obtidos por faixa etária.

Este trabalho está dividido em oito sessões, sendo a primeira, relativa à introdução; as sessões dois e três referem-se ao contexto explicativo sobre a DF e a AF respectivamente, com o objetivo de indicar o contexto histórico sobre as primeiras investigações registradas, os sintomas identificados nos pacientes, o quadro patológico e avanços no País, através de portarias específicas do MS e programas nacionais voltados para a DF. Foram investigadas — em pesquisas nacionais e internacionais — as consequências da patologia na cognição das crianças, quando se fazem necessárias ações interventivas que visam o mínimo de prejuízos no decorrer do desenvolvimento.

Especificamente na terceira sessão, apresenta-se a temática sobre aspectos da avaliação neurocognitiva em escolares com AF. Através de tabelas registram-se os testes utilizados com este grupo clínico e os dados encontrados em pesquisas contemporâneas, realizadas no período de 2010-2016. As crianças acometidas podem indicar especificidades, através de crises álgicas ainda nos primeiros anos de vida, junto a quadros de AVC e ICS. Também foram estudadas as funções executivas e visão de cores.

Na quarta e quinta sessões constam os objetivos e o método da pesquisa, nas quais se especificam os locais e sujeitos participantes, bem como aspectos éticos, além dos instrumentos utilizados para coleta de dados. Os resultados do estudo estão na sexta sessão e a discussão, com base no referencial teórico relevante à investigação, foi apresentada na sétima sessão, assim como os dados referentes à devolutiva realizada nas duas escolas e no HEMOPE. Por fim, as considerações finais encerram o trabalho com a oitava sessão.

2 DOENÇA FALCIFORME

Nos últimos anos foram reconhecidas cerca de 1.400 doenças humanas hereditárias, sendo a maioria rara, em que a falha genética vincula-se à mutação, privação de enzima ou de outra proteína. Esses quadros resultam na produção protéica insuficiente para um funcionamento metabólico saudável (RAW; MENNUCCI; KRASILCHIK, 2001).

A doença falciforme (DF) caracteriza-se mundialmente como uma das complicações hematológicas hereditárias mais comuns, representada pela dominância da hemoglobina S (Hb S), a qual acarreta danos progressivos em múltiplos órgãos, através de crises vaso-oclusivas — quadros de dor — e hemólise crônica (SPARKENBAUGH; PAWLINSKI, 2013; ARDUINI; RODRIGUES; MARQUI, 2016). Esta, pode contribuir para a fadiga e comprometimento cognitivo global dos pacientes, que sofrem de complicações agudas ao longo da vida (PANEPINTO et al., 2014; PIEL et al., 2013). A hemólise crônica também pode resultar em vários graus de anemia, icterícia e crescimento tardio. Quanto aos eventos vaso-oclusivos resultam em isquemia tecidual, levando a dor aguda e crônica, bem como danos aos órgãos, que podem afetar diversas partes do corpo, incluindo: ossos, articulações, pulmões, cérebro, rins e olhos (BENDER; SEIBEL, 2014).

Os sintomas são geralmente observados a partir do sexto mês de vida, em decorrência dos níveis rebaixados de hemoglobina nas hemácias (MOREIRA; SILVA, 2014). Esta condição fisiológica compromete a irrigação dos órgãos e gera, dentre outros aspectos, maior susceptibilidade para infecções e dores articulares intensas, com inchaço dos pés e das mãos (IAMPIETRO et al., 2014; SILVA-PINTO et al., 2013).

As crianças com DF sem diagnóstico precoce e tratamento, correm risco de morte durante os primeiros anos de vida, mas à medida que os países de baixa e média renda passam por transições epidemiológicas e avançam nas políticas e infra-estruturas de saúde pública, são observadas reduções destes casos (MATTHEWS; WALTON; INUSA, 2014). Dados recentes mostraram uma tendência para o aumento da sobrevida global, bem como uma melhora significativa na sobrevida das crianças e adolescentes (94 a 99%) com a doença, principalmente através da identificação precoce de lactentes por triagem neonatal ou Teste do Pezinho (MEIER; MILLER, 2012).

O primeiro avanço no Brasil ocorreu em 2001, com a obrigatoriedade da inclusão da eletroforese de hemoglobina (Hb) no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Esta ação — já executada no HEMOPE —, indicou a relevância das hemoglobinopatias na saúde pública do País inserindo exames para detectar anormalidades no metabolismo do recém-

nascido (RN), diante da necessidade de definir e esclarecer as doenças congênitas presentes. Através de critérios técnicos e rigorosos foi possível alcançar o acompanhamento clínico e realizar tratamento adequado nos RNs acometidos, sem restrições por origem geográfica ou classe social (SOARES, SILVA, FIGUEIREDO, 2015).

Em 2005, o Ministério da Saúde (MS) tornou pública a portaria Nº 1.018, que instituiu no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) o Programa Nacional de Atenção Integral as Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Dentre as diretrizes, inclui-se o exame para detecção da DF quando realizada a triagem neonatal, que objetiva um cadastramento nacional através do Software Hemovida Ambulatorial, desenvolvido pela Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados – CPNSH e o Departamento de Informática do SUS - DATASUS (BRASIL, 2005a).

Historicamente, os portadores da DF e do traço falciforme (heterozigose) aparecem associados à raça negra desde a sua descoberta (GUIMARÃES; COELHO, 2010). Contudo, a miscigenação racial no País possibilita a identificação de casos de DF em outras etnias, o que descaracteriza o contexto racial em que essa doença foi inicialmente vinculada, ainda que predomine a ocorrência entre os afrodescendentes e pardos (BRASIL, 2001).

Em 2007, esta anomalia genética foi inserida no desenvolvimento de ações específicas para a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra, no que tange, sobretudo, os casos de morbimortalidade provocadas por DF (MARTINS et al., 2010). A presença do gene S na etnia populacional brasileira pode apresentar-se heterogênea, sendo mais prevalentes nas regiões em que há maior presença da raça negra em sua formação, como o Norte e Nordeste (NOGUEIRA et al 2014; MOREIRA; SILVA, 2014).

Os dados epidemiológicos indicam que a cada 2.700 nascimentos de crianças brasileiras, uma é afetada com a doença, sendo o estado da Bahia o que apresenta a maior ocorrência por nascidos vivos, com 1 recém-nascido afetado a cada 650 nascimentos (BRASIL, 2009). Especificamente o estado de Pernambuco é identificado em terceiro lugar junto a outros três estados brasileiros, sendo eles Maranhão, Minas Gerais e Goiás, com a incidência de um para cada 1.400 nascidos-vivos (BRASIL, 2014), conforme destacados no Quadro 1, a seguir:

Quadro 1 - Informativo sobre a proporção de nascidos-vivos com doença falciforme nos estados brasileiros.

Bahia	1:650
Rio de Janeiro	1:1.200
Pernambuco, Maranhão e Minas Gerais e Goiás	1:1.400
Espírito Santo	1:1.800
São Paulo	1:4.000
Mato Grosso do Sul	1:4.000
Rio Grande do Sul	1:10.000
Santa Catarina e Paraná	1:13.000

Fonte: Adaptado de Brasil, 2009

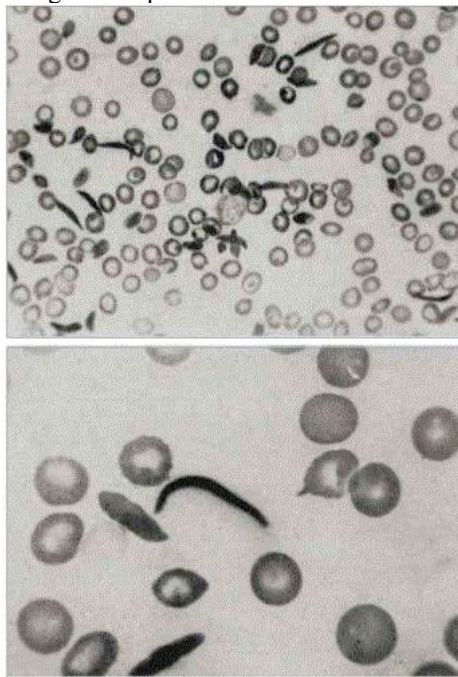
Estas ações buscam estimular o desenvolvimento de pesquisas em áreas distintas e, a partir dos dados colhidos em programas estaduais, possibilitam (i) identificar o perfil da doença em cada município e (ii) promover uma melhor qualidade de vida para os que são acometidos pela doença (BRASIL, 2007).

Através de aconselhamento genético bem como dos esclarecimentos sobre prevenção e intercorrências presentes na DF, verifica-se que há repercussões na melhoria dentre todos os níveis de atendimento dos pacientes com este quadro clínico. O caráter educacional implica um contexto psicossocial que abrange tomada de decisões reprodutivas conscientes e na redução da incidência desta doença (SOUZA; ARAÚJO, 2015).

2.1 Anemia falciforme

O século XX representa um marco para as investigações sobre anemia falciforme (AF), quando a primeira descrição formal foi publicada, em 1910, pela revista estadunidense *Internal Medicine* (SERJEANT, 2010). Através das investigações e análise de amostras sanguíneas realizadas pelo médico James Herrick (1861-1954), foi possível observar imagens microscópicas que revelavam um alongamento peculiar das hemácias (Figura 1). O caso tratava-se de um estudante negro nos Estados Unidos, natural de Granada, costa ocidental da Índia, mas nenhum diagnóstico definitivo pôde ser concluído naquele momento, em função da ausência de recursos tecnológicos (HERRICK, 1910).

Figura 1 - Primeiras imagens microscópicas publicadas revelando o alongamento peculiar das hemácias.



Fonte: Herrick, 1910.

Atualmente, no Brasil, a AF é identificada como a mais comum dentre as doenças hereditárias e a forma mais grave das doenças falciformes, sendo reconhecida como um problema global de saúde pública (MONTANARO et al., 2013; ROUTHIEAUX et al., 2005; GUIMARÃES; COELHO, 2010). Embora existam diretrizes específicas sobre a doença, no que se refere à promoção de campanhas informativas estaduais e municipais, ainda não ocorre divulgação adequada, em canais públicos, por parte do Estado brasileiro (PAIVA E SILVA et al., 1993).

A AF é identificada como uma doença de caráter hereditário, em que a alteração gênica provém da mutação do gene da hemoglobina normal, HbA, para o gene da hemoglobina S, identificada como HbS (MARTINS et al., 2010). O termo AF é utilizado somente quando a doença incide em homozigotos, representado nesta condição, pelo alelo recessivo duplicado SS. Ou seja, a doença não se manifesta nos casos clínicos em que apresentam apenas o traço falciforme (GALIZA NETO; PITOMBEIRA, 2003).

A hemoglobina HbS diferencia-se por suas propriedades físico-químicas em decorrência da polimerização, uma reação química molecular que altera a disponibilidade adequada de oxigênio para a hemoglobina saudável e resulta em sua rigidez e distorção (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012). Deste modo, gera a depreciação dos glóbulos vermelhos

e impossibilita a oxigenação satisfatória do organismo (IAMPIETRO et al., 2014; SILVA-PINTO et al., 2013).

O quadro fisiopatológico da AF decorre da modificação das hemácias em seu formato original, além da pouca elasticidade que gera uma passagem restrita pelas veias, resulta na interrupção do fluxo sanguíneo e em uma anemia crônica (GALIZA NETO; PITOMBEIRA, 2003). As hemácias que apresentam este tipo de alteração tornam-se facilmente suprimidas e com tempo médio de 10 dias na circulação sanguínea, enquanto que as não acometidas apresentam um tempo usual de 120 dias (MOREIRA, SILVA, 2014; BRASIL, 2015).

As crianças identificadas com o diagnóstico podem apresentar desenvolvimento corporal prejudicado em decorrência dos efeitos nutricionais e metabólicos que a doença ocasiona, porém, são necessárias novas pesquisas quanto às relações com outras áreas do desenvolvimento (PUFFER et al., 2010).

Na infância, os déficits antropométricos são mais frequentes, sendo crônicos e progressivos nos parâmetros estatura e peso para a idade. As pesquisas realizadas em crianças brasileiras menores de oito anos e portadoras de doença falciforme corroboraram com estudos internacionais, ao identificar a associação entre ingestão alimentar deficitária e demanda protéico-calórica com o atraso da maturação esquelética e sexual na fase pré-púbere (NOGUEIRA et al., 2014).

Observa-se que a etapa do crescimento infantil apresenta influências de diversos fatores, como genéticos, ambientais e psicológicos, ou seja, não se limita apenas ao aumento de peso e altura. Nessa perspectiva, ressalta-se que abrange, ao mesmo tempo, um processo complexo e que se vincula à dimensão corporal e ao número de células (VITOLO, 2008).

Por meio destas intercorrências, o quadro fisiopatológico apresenta alterações identificadas pelo aumento (i) do gasto energético; (ii) da taxa cardíaca e (iii) infecções, principalmente por bactérias encapsuladas (NOGUEIRA et al., 2014). Os eventos com maior frequência de internamento e gravidade são determinantes e prejudiciais para o estado nutricional do paciente. Em algumas crianças com esta anemia, o indicativo da baixa altura para a idade pode explicar o risco neurocognitivo que elas apresentam (PUFFER et al., 2010).

Diante de um quadro com diversas manifestações clínicas, as crises álgicas ou crises de dor são as primeiras a surgirem e também são mais frequentes nas crianças portadoras de AF (ARAUJO, 2012). Apesar de sua patogênese necessitar de maiores investigações, este tipo de crise é indicado como causa central nos atendimentos médicos emergenciais, com uma frequência que pode alcançar mais de três episódios dolorosos ao ano e duração média entre cinco a sete dias. A idade é um indicador, nas pesquisas, sobre a localização da dor. Nos lactantes, por exemplo, torna-se mais comum nas articulações dos pés e das mãos, enquanto

que nos escolares as dores são frequentes em ossos longos, como os das pernas e braços (SALLES et al, 2009).

Um dos possíveis fatores que contribui para este tipo de ocorrência é a hipoxemia ou insuficiência de oxigenação sanguínea arterial, devido à obstrução das vias aéreas superiores (SALLES et al 2009). Esta oclusão é ocasionada pela hipertrofia adenotonsilar compensatória, uma das principais causas da apneia do sono na infância. Este quadro associa históricos de dificuldade para alimentar-se, ronco alto, além de maiores episódios de infecções das vias aéreas superiores e crise álgica no mesmo período em que sucede tais ocorrências (CARLINI; PIGNATARI; WECKX, 2006).

As alterações pulmonares recorrentes nos pacientes com anemia falciforme surgem geralmente a partir dos 20 anos de idade e são responsáveis por cerca de 25% dos óbitos na faixa dos 40 anos (MOREIRA, 2007). Na infância, as doenças respiratórias são identificadas nas vias aéreas superior e inferior, com risco de redução na oferta de oxigênio. As complicações pulmonares nos pacientes com anemia falciforme são relevantes. Ocorrências como a síndrome torácica aguda e a hipertensão pulmonar apresentam as maiores taxas de mortalidade associadas a essa população (MILLER; GLADWIN, 2012).

O sistema nervoso central (SNC), cardiovascular e órgãos como pulmão e rins são potencialmente mais afetados na AF, levando inclusive a óbito nos casos de maior complicação. Nestas situações, a síndrome torácica aguda é uma das principais causas de morbimortalidade, sendo a segunda razão mais frequente de internação hospitalar e 25% dos óbitos dos pacientes com AF (VIEIRA et al, 2010).

Quanto à apneia obstrutiva do sono, trata-se de uma doença crônica associada ao acidente vascular isquêmico silencioso, que pode acarretar déficits neurocognitivos, sendo necessárias estratégias de intervenção precoce (SALLES et al 2009). Dentre as sequelas mais comuns identificam-se: (i) redução no quociente de inteligência (QI); (ii) epilepsia e (iii) alterações comportamentais. Além disso, afeta os lobos frontais que se relacionam às funções executivas e, mais especificamente, à atenção e memória. O eletroencefalograma (EEG) realizado frequentemente é fundamental para o diagnóstico preciso de AVC e encefalopatia hipóxico-isquêmica (MACHADO et al., 2015).

O acidente vascular isquêmico apresenta maior incidência na faixa-etária de 2-9 anos. Quando o paciente não realiza o tratamento, as intercorrências neurológicas funcionais se agravam diante de progressivas lesões cerebrais, porém, a realização do exame Doppler como uma intervenção primária identifica a velocidade alterada de fluxo sanguíneo cerebral (ANGULO, 2007) e contribui para inibir ocorrências.

Desde 2015, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias (CONITEC) no âmbito do SUS, passou a recomendar para os portadores da doença em questão, o transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) entre parentes, a partir da medula óssea (BRASIL, 2015a). Este tipo de anemia, que afeta as células sanguíneas, tem o transplante como a possibilidade de reconstituição da hematopoese, sendo indicado para doenças que apresentam 'comportamento maligno', tais como as anemias hereditárias (BRASIL, 2015).

Nos casos de um irmão compatível, o índice de cura alcança 90% e com mortalidade em até 5% dos que realizam este procedimento. Os transplantes com doadores sem vínculo de parentesco são considerados experimentais (TOLEDO, 2015). Apesar dos riscos e necessidade de indicação para realizar o transplante, no momento é o único tratamento curativo existente de forma global (BRASIL, 2015).

De acordo com a pesquisadora e membro da Sociedade Brasileira de Transplante de Medula Óssea (SBTMO), Lúcia Silla, a Europa e os Estados Unidos já realizaram cerca de 600 transplantes cada um. No Brasil, o Centro de Terapia Celular (CTC), na Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP) da Universidade de São Paulo (USP) desenvolve o procedimento com regularidade, com os primeiros trabalhos experimentais desde 2003. Em 2010, os estudos foram ampliados e foi possível incluir este procedimento no Sistema Único de Saúde (SUS) dentro do Ministério da Saúde (MS), decorrente dos índices de cura e sobrevida. A liberação somente ocorreu após o governo verificar que os dados publicados fossem consolidados por se tratar de um procedimento complexo (TOLEDO, 2015).

2.2 Consequências da anemia falciforme na cognição

O período da concepção ao nascimento constitui mecanismos biológicos determinados pelo código genético e, durante o desenvolvimento humano, a cognição apresenta transformações significativas em todos os indivíduos (GAZZANIGA et al., 2006). Após o nascimento, as interações e experiências com o ambiente intensificam os sistemas bioquímicos neuronais e modificam sua organização, sendo evidenciado que o desenvolvimento neural se estende desde o período embrionário até a adolescência (GUERRA, 2008; RICE, BARONE JR., 2000).

Nos primeiros meses do recém-nascido, o convívio nas relações interpessoais do bebê geralmente restringe-se aos pais e/ou responsáveis, bem como aos estímulos promovidos por eles (LENT, 2010). Estas experiências interacionais, em longo prazo, afetam o amadurecimento cognitivo e o bem-estar infantil (GOMEZ; BAZON, 2014.).

Os circuitos neurais incidem em regiões distintas do encéfalo e viabilizam padrões característicos da organização funcional estando implícitos ao comportamento de cada indivíduo. No contexto filogenético, os seres humanos são os que apresentam o córtex cerebral mais detalhado, em decorrência dos sulcos e giros que constituem seus quatro lobos (KANDEL et al., 2014).

O contexto referente ao amadurecimento neurológico engloba padrões de desenvolvimento agrupados em quatro aspectos: (i) função motora grosseira e manutenção da postura; (ii) função motora fina (manipulação) e visão; (iii) fala e audição e (iv) psicológico e social (WILLIAMS, 2007). Nas crianças, o sistema nervoso se apresenta em constante evolução, através de fatores genéticos e ambientais determinantes ao seu desenvolvimento. Registre-se que, uma interconexão neuronal adequada possibilita respostas reflexas e atos mentais complexos (TORQUATO et al., 2011; KANDEL et al., 2014).

Os três primeiros anos da criança são considerados um período crítico na maturação do sistema nervoso, com desenvolvimento acentuado das habilidades auditivas e linguísticas (PICCOLO et al., 2016). Este período é relevante para os domínios biopsicossocial e cognitivo, em que os eventos ontogenéticos influenciam diretamente no desenvolvimento cerebral (DOURADO; CARVALHO; LEMOS, 2015).

Há intercorrências ao longo da infância que podem afetar a estrutura cerebral e ocasionar sequelas em longo prazo, como a desnutrição e situações de vulnerabilidade. Deste modo, é relevante promover um ambiente com estímulos diversos, intelectuais e motores, inclusive nas instituições educacionais, onde as crianças são inseridas cada vez mais precocemente e em períodos integrais (DOURADO; CARVALHO; LEMOS, 2015).

As experiências vivenciadas pela criança propiciam a aquisição de habilidades necessárias à funcionalidade do organismo em seu meio, o que permite adaptações distintas. Quando iniciado o período de escolarização, por exemplo, esta etapa engloba o processo de letramento ocorrido por volta dos seis anos de idade marcado pelos seguintes aspectos: (i) desenvolvimento da socialização da criança, através de sua vivência em ambiente novo; (ii) novas exigências e desafios ao infante, através de seu desempenho escolar e autonomia; (iii) habilidade para lidar com figuras de autoridade não parentais e formação de vínculos grupais (GOMEZ; BAZON, 2014.)

Os estados de saúde e doença de cada sujeito podem interferir nas conexões neuronais, identificadas como um processo estabelecido e igualmente desfeito de modo contínuo (STEHN-BITTEL, 2008). Pesquisas atuais realizadas em diferentes países indicam que crianças portadoras de DF apresentam prejuízos neuropsicológicos quando comparadas às de

grupo controle, principalmente nas funções executivas, linguagem, memória e habilidades visuoespaciais (ABREU, 2013).

No campo cognitivo é relevante avaliar estas habilidades ao identificar déficits específicos nos casos de desenvolvimento atípico decorrentes ou não de lesões cerebrais (TREVISAN et al., 1994). Deste modo, torna-se imprescindível o trabalho interdisciplinar imediatamente após o laudo diagnóstico com exames neuroevolutivos, ao considerar a urgência da intervenção clínica para evitar danos neuronais, físicos e motores irreversíveis (ABREU, 2013).

O AVC e os ICS são as maiores complicações provocadas pela hemoglobina HbS em crianças, antes de completarem 15 anos de idade. Por outro lado, as que são diagnosticadas com AF e sem evidências de AVC podem apresentar prejuízos neurológicos tanto nas imagens de ressonância magnética quanto no exame neurológico clínico. As avaliações neurocognitivas sistemáticas auxiliam na avaliação clínica das implicações físicas e/ou neurocognitivas desta doença (ROUTHIEAUX et al., 2005).

Pesquisas indicam que o SNC é uma das principais estruturas que apresentam dano isquêmico em indivíduos com DF. Cerca de 40% dos pacientes, até os 14 anos de idade, com a forma grave da AF, apresentam ICS que comprometem as habilidades cognitivas e a qualidade de vida (KING et al., 2014). As disfunções neurocognitivas associadas aos quadros clínicos de AVC e ICS estão presentes em 22-40% das crianças com AF (ARMSTRONG et al., 2013).

Os ICS podem ser identificados a partir de alterações nas imagens de ressonância magnética (IRM), mesmo em pacientes com exame neurológico normal (BERNAUDIN et al., 2011). A ausência de anormalidade nos exames de neuroimagem não exclui o risco de prejuízos nas funções cognitivas em idade precoce (KING et al., 2014; ARMSTRONG et al., 2013).

Em grupo avaliado de crianças brasileiras com AF, na faixa etária de 7-12 anos, a prevalência para ICS alcançou até 24%, índice que compromete a capacidade intelectual geral, memória narrativa e visuoespacial, bem como o processamento fonológico, com declínio das funções cognitivas vinculado ao aumento da idade (ABREU, 2013).

Cerca de 40% dos pacientes investigados em outras regiões globais, até os 14 anos de idade e com a forma grave da doença, apresentam desenvolvimento para ICS, os quais podem ser identificados a partir de alterações nas imagens de ressonância magnética (IRM) dos pacientes com exame neurológico normal (KING et al., 2014). Este tipo de incidente ocasiona comprometimento das habilidades cognitivas, através de valores mais baixos para QI quando

comparados com as de crianças na mesma faixa-etária, sem esta intercorrência (BERNAUDIN et al., 2011).

De modo suplementar, níveis díspares de comprometimento intelectual são identificados em crianças com AF e ICS provenientes de diferentes origens étnicas (MONTANARO et al., 2013). Este aspecto fomenta a hipótese de que fatores ambientais e genéticos contribuem diretamente para manifestações clínicas apresentadas neste tipo de anemia (RUFFIEUX; HAUERT, 2013). Considera-se assim que o ambiente doméstico pode ser fator preditivo do desenvolvimento cognitivo desses pacientes (KING et al., 2014).

Nos estudos de caso realizados por Nunest et al (2010), no Brasil, as crianças portadoras de doença falciforme foram avaliadas pela bateria NEPSY - Avaliação neuropsicológica do desenvolvimento. Nesses testes, a análise dos resultados apresentou maior prejuízo cognitivo na voluntária com histórico de AVC, indicado por pontuações abaixo da média para atenção visual, memória operacional, linguagem, flexibilidade cognitiva, habilidades sensório-motora, visoespacial e visoconstrutiva.

Os avanços nos estudos com imageamento cerebral e a realização de estudos clínicos randomizados para a prevenção do AVC possibilitam novos esclarecimentos sobre o desenvolvimento do SNC nas complicações por doença falciforme. Em ordem de prevalência atual, as ocorrências primárias do SNC incluem (i) infartos cerebrais silenciosos em 39% até os 18 anos de idade; (ii) cefaléia, tanto aguda quanto crônica, em 36% das crianças com AF; (iii) AVC isquêmico em até 1% deste mesmo grupo e (iv) AVC hemorrágico com percentual de 3% (DEBAUN; KIRKHAM, 2016).

Crianças com DF, sem sinais evidentes de AVC, também podem apresentar evidência de déficit neurológico, tanto na ressonância magnética quanto nos exames específicos. Há uma crescente evidência de conhecimentos que auxiliam na delimitação de fatores de risco para AVC, infartos silenciosos e déficits neurocognitivos em crianças com AF. No entanto, faz-se necessário ampliar pesquisas que explorem vias para identificar e intervir de modo assertivo (ROUTHIEAUX et al., 2005). Atualmente, verificam-se diferentes padrões de comprometimento intelectual nas crianças com diagnóstico de AF e origens étnicas divergentes (MONTANARO et al., 2013).

Nos países desenvolvidos, as crianças com AF que realizam o tratamento regular com transfusão sanguínea alcançam a prevenção primária do AVC. Desde os anos 1990, os principais ensaios clínicos randomizados foram realizados e concluídos com o objetivo de evitar lesões no SNC. Estas investigações fornecem diretrizes baseadas em evidências para a prevenção do AVC primário e secundário em crianças com AF (DEBAUN; KIRKHAM, 2016).

Registre-se que no hemocentro pernambucano, onde os dados da pesquisa foram coletados com o grupo clínico, os pacientes também realizam tratamento com transfusão sanguínea, principalmente quando identificadas alterações no exame de Doppler. Por este comprometimento com a saúde dos pacientes, que inclui setor de psicologia estruturado para acompanhamento individual, a partir do Teste do Pezinho, o HEMOPE é considerado um hospital de referência neste campo, por evitar e prevenir riscos de ocorrências de AVC.

A fisiopatologia do AVC isquêmico e da hemorragia cerebral em DF não é bem definida, mas ao longo das últimas três décadas, foi possível uma maior compreensão sobre os fatores de risco clínicos e potenciais mecanismos de lesão cerebral, tais como: presença de doença vascular cerebral e anemia. Em um grande estudo populacional com crianças portadoras de DF, o maior fator de risco para acidentes vasculares cerebrais foi a hipertensão (DEBAUN; KIRKHAM, 2016).

Embora as crianças com doença falciforme estejam em risco de deterioração cognitiva e baixo desempenho escolar, ainda há poucas pesquisas sobre os fatores que predizem o desempenho acadêmico nesta população, conforme constatado ao longo da pesquisa, principalmente no Brasil. Neste estudo, verificou-se nos sujeitos CAF, índice relevante para repetição escolar.

Em investigação realizada na Europa com 82 crianças portadoras de AF foram avaliados o desempenho acadêmico e o QI, enquanto os pais preencheram questionários sobre o comportamento e a qualidade de vida dos seus filhos. Os resultados sugeriram uma contribuição significativa de fatores diversos, além do QI, para o desempenho acadêmico. Também foram identificados os escolares que estavam em risco de dificuldades acadêmicas, como leitura e cálculo matemático, suscitando intervenções psicoeducacionais necessárias para o auxílio do desempenho escolar (SMITH et al, 2013).

Na Holanda, uma pesquisa com 38 pacientes portadores de DF, na faixa-etária entre 5-12 anos, constatou que a hiperintensidade de substância branca cerebral está associada à redução do funcionamento neurocognitivo. O volume total desta hiperintensidade também relaciona-se com um menor QI, QI verbal e velocidade de processamento reduzida, além de maior sensação de fadiga. Os resultados sugerem a importância de um planejamento para confirmar diagnóstico e tratamento individual adequado (LAND, 2014).

Nos Estados Unidos foram recrutadas crianças com DF, em uma clínica de hematologia, na faixa-etária entre 8-12 anos. Os resultados constataram menores escores para funções executivas, naquelas com diagnóstico de anemia falciforme, o que fundamenta a importância de uma avaliação apoiada em (i) testes neurocognitivos e (ii) questionários sobre

o desempenho diário da criança respondidos pelos cuidadores e professores (BERG; EDWARDS; KING, 2012).

As investigações fornecem dados importantes para obtenção de um apoio educacional para crianças com AF que têm hospitalizações frequentes, faltas escolares e a presença de sintomatologias específicas decorrentes, por exemplo, de AVC (BERG; EDWARDS; KING, 2012). Do mesmo modo, os resultados evidenciam a importância de analisar precocemente as ocorrências neurológicas, visto que as doenças crônicas como a AF interferem de modo evidente na aprendizagem e resulta em atraso escolar, logo nos primeiros anos de vida (SIQUEIRA; GURGEL-GIANNETTI, 2011).

O processo de desenvolvimento neuropsicológico infantil sofre influências internas e externas, o que implica considerar, em pesquisas com este foco, a multiplicidade dos dados apresentados pelos pacientes investigados, incluindo seus responsáveis legais. Deste modo, os aspectos fisiológicos e o meio ambiente agem de modo ativo na prevenção ou redução de possíveis danos no desenvolvimento infantil. Em grupos pouco investigados no País em neurociências, como as crianças com DF, ainda não há a ênfase necessária, principalmente com descrições neuropsicológicas mais densas através das pesquisas realizadas.

Verifica-se a necessidade de novos estudos que corroborem com os dados encontrados até o momento, ao mesmo tempo em que as pesquisas já realizadas reforçam a relevância de identificar os comprometimentos na qualidade de vida, mediante as interferências de âmbito cognitivo, acadêmico e social (LAND et al., 2014).

Diante da possibilidade de déficits cognitivos, são necessárias ações interventivas para que se tenha o mínimo de prejuízos no decorrer do desenvolvimento acadêmico e psicossocial dos pacientes. A ausência dessas intervenções podem resultar em comprometimentos severos no processo de aprendizagem (NUNEST et al, 2010).

Para os fatores sociais, pesquisadores reforçam a importância de investigar sobre a associação entre o nível socioeconômico e o desenvolvimento neural. Essa análise deve abranger não somente a renda familiar e a escolaridade dos responsáveis, mas também aspectos direcionados à saúde mental e física dos mesmos (PICCOLO et al., 2016).

Esses dados devem incluir a nutrição da criança, já que potencialmente influenciam no desenvolvimento das funções neurocognitivas. Neste contexto, a linguagem, a memória e as funções executivas indicam maior susceptibilidade às implicações do NSE, já que a maturação desses sistemas é prolongada e crianças de famílias com maior renda apresentam desempenhos neuropsicológicos superiores (PICCOLO et al., 2016).

Observa-se, também, a necessidade de averiguar fatores genéticos associados a ocorrências de AVC nas crianças com DF. Em pesquisa realizada com 110 crianças

brasileiras, submetidas à triagem neonatal da rede pública entre 1998-2007, mais de 27% dos participantes com anemia falciforme apresentaram ocorrência de AVE indicando prevalência para o sexo masculino (RODRIGUES et al., 2016).

Pesquisas na Inglaterra sugerem, ainda, que os fatores associados com dificuldades cognitivas podem incluir trombocitose e infarto. Ademais, considera-se o papel genético, o aumento da pressão arterial, a má nutrição e as infecções crônicas como fatores colaborativos desse declínio cognitivo (KIRKHAM, 2007).

Diante das investigações e pesquisas realizadas, conclui-se portanto, que a investigação neurológica e cognitiva nas crianças com AF é fundamental realizar exames de ultrassonografia com Doppler e avaliação neuropsicológica para atenuar as sequelas da doença e promover avanços no desempenho escolar (NUNEST, 2010). Ainda que alguns estudos indiquem a importância da Ressonância Magnética do Crânio (RMC), no HEMOPE o acompanhamento por Doppler e escuta frequente das queixas pelos setores neuropediátrico e psicológico se mostram eficientes para restringir casos de AVC.

3. AVALIAÇÃO NEUROCOGNITIVA EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME

A avaliação cognitiva é um procedimento que investiga diversas funções cerebrais através dos resultados de desempenho obtidos nos instrumentos aplicados. Medidas consistentes vinculam-se à utilização de testes elaborados com metodologia adequada e que são submetidos a averiguações para evidenciar a validade do material utilizado (PAWLOWSKI et. al., 2014).

Os estudos na área neurocognitiva caracterizam-se por investigações clínicas e teóricas, distintas quanto (i) às populações de risco; (ii) ao tempo de acompanhamento e (iii) às competências investigadas (ARGOLLO; LEITE, 2010). O número de publicações que investigam déficits em pacientes escolares com AF tem aumentado nos últimos anos e, de modo geral, as pesquisas sinalizam prejuízos cognitivos associados à doença e lesão vascular cerebral. Contudo, os resultados ainda revelam lacunas na relação desta patologia e suas comorbidades nas alterações cognitivas observadas (SCHATZ et al, 2002).

Routhieaux; Sarcone; Stegenga (2005) registraram que um dos primeiros estudos voltado para essa temática, foi realizado na década de 90, quando 14 crianças europeias com A.F foram avaliadas por (i) RM, (ii) avaliação neurológica padrão e (iii) o teste neuromotor Zurique, para rastrear sinais de comprometimento neurológico que podem não ser detectáveis com a avaliação padrão. Dentre os voluntários, oito apresentaram lesões na RM e apenas três desse mesmo grupo tiveram resultados alterados no exame neurológico, em que se avalia reflexos superficiais e profundos, coordenação, sistema autônomo, entre outros. A utilização do teste Zurique, nas oito crianças, não identificou alterações para os voluntários com resultados adequados na ressonância

Brown et al. (1999) examinaram no mesmo período o funcionamento neurocognitivo de 63 crianças e adolescentes entre 6-17 anos, com AF, classificados em: (i) com acidentes vasculares cerebrais; (ii) com infartos silenciosos e (iii) sem patologia do SNC. Foram utilizados o WISC-III e *Woodcock-Johnson Psychoeducational Test Battery: Tests of Achievement-Revised* para examinar seis domínios: (i) funcionamento intelectual geral, (ii) desempenho acadêmico, (iii) atenção e funcionamento executivo, (iv) linguagem, (v) processamento visual-espacial e (vi) motor. Os resultados indicaram que as crianças com AVC e ICS diferiram do grupo controle apenas nas medidas de atenção e funcionamento executivo.

Pacientes com doença falciforme, sem sinais evidentes de AVC, também podem indicar déficit neurológico tanto na ressonância magnética quanto no exame neurológico. Há

uma crescente evidência de conhecimentos que auxiliam na delimitação de fatores de risco para AVC, ICS e déficits neurocognitivos (ROUTHIEAUX; SARCONI; STEGENGA, 2005). Futuras análises sobre o funcionamento neurocognitivo de grupos clínicos com ou sem evidência de AVC podem auxiliar na identificação de padrões cognitivos, além de possibilitar estratégias habilitatórias aos pacientes com AF que indiquem dificuldades cognitivas (GOLD et al, 2009).

Há relatos que sugerem a impossibilidade de excluir dos estudos as crianças com histórico de infartos cerebrais silenciosos, pois é o principal fator responsável pelos dados indicarem déficits cognitivos em crianças com AF, sem a presença de AVC. Outras duas questões precisam ser melhor compreendidas: (i) esclarecer se as crianças sem infartos cerebrais silenciosos apresentam déficits cognitivos e (ii) se a idade é importante para identificar os mecanismos responsáveis pelos efeitos cognitivos progressivos da AF e planejar as intervenções apropriadas (SCHATZ et al, 2002).

Ruffieux e colaboradores (2013) investigaram 96 pacientes africanos, na faixa etária entre 6 - 24 anos. Nos resultados, 37,5% dos participantes apresentavam déficits cognitivos com oscilações de leve a grave tendendo a se intensificar com a idade. A pesquisa confirmou associação significativa entre (a) anemia grave e baixo desempenho executivo, (b) níveis baixos de hemoglobina fetal e menor desempenho na atenção executiva, (c) histórico de acidentes vasculares cerebrais e menor desempenho no funcionamento executivo, habilidades sensorio-motoras e memória, (d) eletroencefalograma alterado e menor atenção, e (e) Doppler transcraniano com alterações e pontuação inferior para memória.

Kral et al (2003) pesquisaram a relação entre a velocidade do fluxo sanguíneo cerebral, medida por Doppler transcraniano ao comparar com imagens de ultra-sonografia e o funcionamento neurocognitivo de 60 crianças com HbSS, sem histórico documentado de AVC. Foram avaliadas as medidas para: (i) habilidades intelectuais, (ii) desempenho acadêmico, (iii) atenção/concentração sustentada e (iv) função executiva. As crianças com alterações no Doppler apresentaram menor desempenho nas medidas de inteligência verbal e função executiva, enquanto aquelas com exame sem variações atípicas obtiveram melhores desempenhos em medidas de atenção/concentração sustentada e função executiva. Os achados fundamentam a hipótese de que as funções neurocognitivas localizadas nos sistemas frontais, como atenção sustentada e função executiva, indicam ser os índices mais úteis de cerebrovasculopatia progressiva em crianças com AF.

Cinquenta e quatro pacientes afro-americanos, com hemoglobina SS e idade entre 9-13 anos foram submetidos a ressonância magnética e avaliação com o WISC-III. Os resultados dos exames mostraram que 30 participantes deste mesmo grupo apresentavam normalidade na

ressonância magnética. No entanto, identificou-se prejuízo no QI da escala total de Wechsler, QI verbal e QI de desempenho, além dos dados também mostrarem que as alterações eram mais evidentes com o aumento da idade (STEEN et al., 2005).

Outra pesquisa também comparou o funcionamento neuropsicológico de crianças e adolescentes afro-americanos, na cidade de Ohio, entre 9-16 anos de idade, divididos em dois grupos: (i) 31 voluntários com anemia falciforme e sem histórico de AVC evidente e (ii) 31 voluntários não portadores da doença. As medidas neuropsicológicas utilizadas foram: (i) Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças - Revisada (WISC-R); (ii) *The Wide Range Achievement Test-Revised* (WRAT-R), como um teste de triagem que avalia o desempenho acadêmico para leitura, ortografia e aritmética; (iii) *The Beery Developmental Test of Visual-Motor Integration-3rd revision*, para habilidades espaciais; (iv) *Kagan Matching Familiar Figures Test* (MFFT), para medir a atenção sustentada e o controle de impulsos; (v) subtestes *Design Memory and Sentence Memory* e (vi) *Purdue Pegboard Test*, projetados para avaliar a capacidade em memorizar informações e medir a velocidade da motricidade fina, respectivamente. Os pesquisadores não encontraram confirmação para a hipótese de que as crianças mais velhas com AF indicariam maior comprometimento do que as mais novas. As crianças com AF tiveram escores significativamente menores em três pontuações no nível de desempenho: total, verbal, atenção/memória. Uma correlação significativa foi encontrada apenas entre o escore relativo ao nível de desempenho verbal e o nível sócio-econômico familiar. As correlações não foram significativas para nenhuma das outras pontuações para nível de desempenho. Achados semelhantes foram obtidos utilizando o nível da educação materna. Esses resultados sugerem que o status social da família não tem um papel fundamental nos achados significativos para a atenção/memória. Pesquisas futuras devem incluir um teste mais abrangente para desempenho acadêmico (NOLL et al., 2000).

Na Europa, Hijmans et al (2011) avaliaram funções cognitivas de 41 crianças com AF para obterem maiores informações sobre os déficits específicos desses pacientes. Além da inteligência geral, também analisaram o funcionamento executivo (inibição de resposta, atenção sustentada, planejamento, memória de trabalho visuo-espacial e memória de trabalho verbal) e o funcionamento visuo-motor. As crianças do grupo clínico apresentaram menores pontuações de QI, com uma escala completa abaixo de 75 e comprometimento na função visuo-motora. Foram encontradas evidências para a disfunção executiva: déficits sutis na atenção, planejamento e memória de trabalho visuo-espacial. No grupo controle não foram encontradas diferenças significativas em inibição de resposta e memória de trabalho verbal. Conclui-se desses resultados, que crianças com AF estão em maior risco para disfunção executiva, deficiências visuo-motoras e valores menores de inteligência. Esses déficits

neurocognitivos consolidam as elevadas taxas de comprometimento escolar nestas crianças. Os presentes achados denotam a importância das avaliações neurocognitivas regulares e de implementar programas de reabilitação neurocognitiva para crianças com doença falciforme (HIJMANS et al., 2011).

Em uma pesquisa americana foi avaliado se a baixa altura para a idade relacionava-se à cognição e se este fator seria um marcador de risco neurocognitivo. Nos resultados, algumas crianças com a condição homozigota confirmaram esta relação, bem como verificou-se que os déficits cognitivos variam nestes grupos, sendo resultados de AVC ou ICS. Verificou-se, no entanto, que mesmo aquelas sem histórico para estes tipos de ocorrências, também apresentam déficits cognitivos, principalmente em QI geral, memória, habilidades de linguagem, atenção e funcionamento executivo (PUFFER et al., 2010).

Investigações recentes indicam que o atraso de crescimento nas crianças com DF é um processo iniciado na primeira infância. Pesquisadores das Universidades Carolina do Sul e Duke examinaram altura e massa corporal de 145 voluntários (64 do grupo clínico e 81 do controle), na faixa-etária entre quatro a oito anos. O estudo analisou as relações entre o crescimento corporal e os efeitos cognitivos da doença falciforme durante esta fase da vida. A avaliação cognitiva incluiu medidas para as seguintes habilidades: (i) linguagem, (ii) visuo-motora, (iii) acadêmicas e (iv) processamento. Os resultados revelaram que um maior índice de massa corporal é preditor significativo para melhores resultados em habilidades visuo-motoras e escores acadêmicos nas crianças com anemia falciforme, mas não em controles. Deste modo, a progressão do índice de crescimento pode ser um indicador clinicamente útil de risco neurocognitivo, já que potencialmente reflete nas condições de agravo relacionadas com a doença e afeta funções cerebrais específicas (PUFFER; SCHATZ; ROBERTS, 2014).

Até o momento, o estudo mais abrangente publicado sobre o curso clínico da DF pesquisou durante 20 anos aspectos envolvidos nesta enfermidade. A partir desta pesquisa foi possível estabelecer cinco preditores de risco para AVC, dentre os quais encontram-se: (i) ataque isquêmico transitório prévio, (ii) hemoglobina baixa em estado estacionário e (iii) síndrome torácica aguda. Adicionalmente, outras evidências foram descritas como prognóstico da doença, por exemplo o inchaço das mãos e dos pés em crianças menores de dois anos que se correlacionam com complicações tardias (ROUTHIEAUX; SARCONI; STEGENGA, 2005).

As referidas pesquisas evidenciam a importância de verificar as ocorrências neurológicas ainda nos primeiros anos de vida, visto que as doenças crônicas como a AF interferem de modo evidente na aprendizagem, com altos índices de atraso escolar. A possibilidade de déficits cognitivos requer ações interventivas para que haja o mínimo de

prejuízos no decorrer do desenvolvimento acadêmico e psicossocial destes pacientes (SIQUEIRA; GURGEL-GIANNETTI, 2011; NUNEST et al, 2010).

Especificamente no Brasil, a produção científica recente que relaciona crianças com AF e avaliação neurocognitiva mostrou-se restrita. Uma revisão sistemática de pesquisas realizadas no País identificou somente três artigos que atendiam aos seguintes critérios: (i) publicação a partir de 2010; (ii) utilização de testes neuropsicológicos; (iii) faixa-etária de interesse para esta pesquisa. As bases de dados consultadas foram PubMed, Biblioteca Virtual em Saúde - BVS Brasil e *ScientificElectronic Library Online* (SciELO). Os descritores utilizados incluíram "neuropsicologia infantil" AND "anemia falciforme", "avaliação neuropsicológica infantil" AND "anemia falciforme", "cognição" AND "criança" AND "anemia falciforme", "avaliação cognitiva" AND "doença falciforme". A amostra do estudo está distribuída nos seguintes periódicos: Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, Revista de Educação Pública e Revista de Ciências Médicas e Biológicas. Ressalta-se que também foram identificadas acerca da temática: três monografias e uma tese, todas localizadas em repositórios de universidades brasileiras que se adequam aos critérios de inclusão, mas que não foram publicadas, o que indica uma necessidade de ampliação dos atuais estudos.

Tabela 1 - Pesquisas realizadas no Brasil com crianças portadoras de DF e instrumentos de avaliação cognitiva (2010-2016).

TEMA	PARTICIPANTES	INSTRUMENTOS	RESULTADOS
Avaliação neuropsicológica do desenvolvimento com o NEPSY em crianças portadoras de AF (NUNEST et al., 2010)	Estudo de caso de duas crianças com 8 anos de idade, portadoras de AF, com complicações neurológicas.	Bateria NEPSY - avaliação neuropsicológica do desenvolvimento	Prejuízo cognitivo no primeiro caso, em contraste com comprometimento leve no segundo. Baixas pontuações nas funções de atenção visual, memória operacional, linguagem, flexibilidade cognitiva, habilidades sensório-motora, visoespacial e visoconstrutiva. Rebaixamento intelectual e no desempenho acadêmico foram encontrados no paciente que sofreu o acidente isquêmico. A criança que foi acometida por ataque isquêmico transitório apresentou dispraxia motora e oromotora, diminuição da atenção visual e memória verbal.
Perfil neuropsicológico e	60 crianças	WISC-III; Matrizes	As crianças com DF

comportamental de crianças com DF (ABREU, 2013)	compondo dois grupos de 30 voluntários (clínico e controle), pareados em função do sexo, escola e idade, na faixa de 7 a 12 anos.	Progressivas Coloridas de Raven, NEPSY II - Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento e o Child Behavior Checklist (CBCL).	apresentaram significativos prejuízos no desempenho intelectual geral e déficits em diversos domínios neuropsicológicos, principalmente função executiva, linguagem, memória e habilidade visoespacial.
Desempenho escolar e cognitivo e crianças com DF (DIAS et al., 2013)	14 crianças com DF, pareadas por sexo e idade entre 8 e 12 anos.	Matrizes Progressivas Coloridas de Raven (MPCR)- Escala Especial e Teste Wisconsin de Classificação de Cartas (WCST).	Observou-se no teste MPCR que a maioria das crianças foi classificada como intelectualmente média (N = 9), havendo 4 abaixo da média. Das 14 crianças avaliadas pelo MPCR, 11 foram avaliadas pelo WCST, e a maioria obteve a seguinte classificação: moderada a gravemente comprometida (n = 5); leve a moderadamente comprometida (n = 3) e abaixo da média (n = 1).
Desempenho neuropsicológico de crianças com traço falcêmico e portadoras de DF (NUNES et al., 2014)	08 crianças com pareamento por idade, escola, nível socioeconômico, escolaridade, Coeficiente Intelectivo, lateralidade manual, história gestacional e de parto e ausência de outras patologias.	Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento-NEPSY e WISC-III	As duas crianças com o traço falcêmico apresentaram pior desempenho do que os controles em 5/14 subtestes: Atenção Visual, Precisão Visuomotora, Flechas, Tocando Posições das mãos e Memória para Nomes; os controles tiveram pior desempenho do que os sujeitos com traço falcêmico em 1/14 subteste: Compreendendo instruções; e foi observado desempenho intermediário em traço 1/14: Atenção Visual.
Habilidades do desenvolvimento infantil em crianças com DF (GEJÃO, 2014)	34 crianças compondo dois grupos de 17 voluntários (clínicos e controle) pareadas quanto a idade em anos e meses, sexo, nível socioeconômico e afrodescendência.	Teste de <i>Screening</i> do desenvolvimento de DENVER-II; <i>Early Language Milestone Scale</i> ; ABFW Teste de Linguagem Infantil - Parte A (fonologia); Teste de Vocabulário por Imagem Peabody e Teste Ilínois de Habilidades Psicolinguísticas.	As crianças com DF apresentaram resultados significativamente inferiores em habilidades de linguagem e psicolinguísticas relacionadas à fonologia, morfossintaxe, semântica, metalinguagem e memória de trabalho auditiva e visual, em relação às crianças saudáveis.
Avaliação neuropsicológica	15 crianças, com	Avaliação	Foram observadas

de crianças e adolescentes com AF (SANTOS, 2015)	idades entre 6 a 16 anos	Neuropsicológica do Desenvolvimento NEPSY-II e WISC-III.	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.
Avaliação do tempo de reação de crianças portadoras de anemia falciforme (MARINELLO, 2016)	Foram avaliadas 46 crianças compondo dois grupos, sendo 24 com AF e 22 sem histórico da doença pareadas por idade entre 6-12 anos.	Teste de Tempo de Reação Simples (TRS) e Teste de Tempo de Reação de Escolha (TRE).	Os resultados mostraram déficit significativo no TRE das crianças com AF e no TRS uma menor resistência à distração, cometendo uma maior proporção de erros por omissão, quando comparadas ao grupo controle. As crianças com AF apresentam redução no TRE, podendo estar relacionada a insultos cerebrais silenciosos.

A análise destas pesquisas registra avaliações de desempenho nas funções: inteligência geral, flexibilidade cognitiva, atenção/funções executivas; linguagem; função sensório-motora; processamento visuoespacial e memória. Quanto aos testes utilizados, abrangem: WISC-III, Matrizes Progressivas Coloridas de Raven - Escala Especial; Teste Wisconsin de Classificação de Cartas e Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento/ NEPSY. Os resultados encontrados indicam baixa pontuação para memória de trabalho, atenção, funções executivas, inteligência geral.

Ao considerar a importância da avaliação neurocognitiva como uma estratégia de acompanhamento e prognóstico em crianças com AF, estudos dessa natureza auxiliam na elaboração de políticas públicas e na difusão científica com populações de crianças pouco investigadas, no Brasil, na área de neurociências. Observa-se a escassez de pesquisas recentes que investiguem a população portadora de AF, principalmente em pré-escolares, que já indicam comprometimentos crônicos e crises de dor.

No cenário internacional, verificaram-se pesquisas realizadas na Europa e América do Norte, entre os anos de 2010-2016, a partir da identificação dos temas abordados e a metodologia utilizada em cada uma. Os achados indicam resultados inferiores em funções

cognitivas como inteligência geral, memória de trabalho e déficits visuo-motores, os quais corroboram com os encontrados no Brasil.

Tabela 2 - Pesquisas internacionais realizadas com crianças portadoras de DF e testes cognitivos (2010-2016)

TEMA	PARTICIPANTES	INSTRUMENTOS	RESULTADOS
Relações entre crescimento e funcionamento cognitivo em crianças com DF (PUFFER; SCHATZ; ROBERTS, 2010)	145 crianças de 4-8 anos, divididas em três grupos: alto risco (n = 39), baixo risco (n = 25) e sem DF (n= 81).	Spoken Language Quotient of the Test of Language Development - 3ª ed.; Woodcock-Johnson Test of Cognitive Abilities (WJ-III); Beery-Buktenica Developmental Test of Visual Motor Integration (Beery VMI) e Kaufman Assessment Battery for Children.	O índice de massa corporal foi um preditor significativo de maiores pontuações visuais-motoras e acadêmicas em crianças com DF, mas não em controles. A baixa altura para a idade pode ajudar a explicar o risco neurocognitivo.
Déficits neurocognitivos em crianças com AF (HIJMANS et al, 2010)	41 crianças divididas entre 6-18 anos.	Wechsler Intelligence Scale for Children-III; Tower of London (TOL); WISC-III e Beery VMI.	As crianças com AF mostraram maior risco para inteligência reduzida, deficiências visuo-motoras e disfunção executiva.
Avaliação das FEs em crianças com AF (BERG; EDWARDS; KING, 2012)	22 crianças de 8-12 anos divididas por idade e raça.	Behavior Rating Inventory of Executive Function (BRIEF); Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS), Free Sorting Test and Color Word Interference Test e Children's Kitchen Task Assessment (CKTA).	Crianças com AF obtiveram resultados inferiores no Digit Span Forward; em 5 das 9 tarefas do D-KFES Color Word Interference e Sorting tasks; no CKTA para organização, iniciação e conclusão da tarefa e nas pontuações do BRIEF para pais e professores.
Neurodesenvolvimento infantil em crianças com AF (ARMSTRONG et al., 2013)	193 crianças de ambos os sexos e divididas em 4 faixas etárias: <10 meses, 10–12 meses, 13–16 meses e >16meses.	Bayley Scales of Infant Development (BSID-II); Vineland Adaptive Behavior Scales (VABS).	As escalas de neurodesenvolvimento obtiveram resultado médio. Não houve escores de desenvolvimento mental deficiente; nos escores psicomotores 11 crianças estavam comprometidas e 11 com classificação de comportamento limítrofe. Observou-se uma correlação negativa entre a idade e o desempenho nas

Avaliação da função intelectual e influência da linguagem em crianças imigrantes com AF (MONTANARO et al., 2013)	68 crianças imigrantes, de ambos os sexos, na faixa etária de 4-16 anos.	Wechsler Preschool Scale Intelligence (WPSSI) e WISC-III.	O estudo apresenta taxa de comprometimento da função intelectual maior do que a relatada em pesquisas nos EUA, nas crianças com AF (25% vs. 9%), apesar de uma taxa similar de ICS (30-36%). As crianças imigrantes parecem apresentar um padrão específico de comprometimento da função intelectual, associado a habilidades linguísticas mais comprometidas em comparação com grupos sociodemográficos semelhantes.
Associação entre marcadores biológicos da DF e funcionamento cognitivos em crianças camaronianas (RUFFIEUX et al., 2013)	96 pacientes, de ambos os sexos, com DF e na faixa etária de 6-24 anos.	Purdue Pegboard Test, California Verbal Learning Test for Children, Color Trails, Digit Span, Hand Movements, Coding, Verbal Semantic Fluency Test, Bell Cancellation Task, Letter-Number Sequencing e Conners' Continuous.	Até 37,5% dos pacientes apresentavam déficits cognitivos de leve a grave. Os déficits tendem a aumentar com a idade. Houve um efeito significativo da AF sobre a atenção/ funções executivas. Os resultados mostraram associação entre anemia grave e baixo desempenho executivo, AVC e menor desempenho no funcionamento executivo, habilidades sensório-motoras e memória.
Desempenho acadêmico em crianças com AF (SMITH et al., 2013)	82 crianças de ambos os sexos e idade entre 6-12 anos.	Wechsler Abbreviated Scale of Intelligence (WASI) e Woodcock-Johnson - III (WJ-III).	Análises de regressão hierárquica indicaram que 55% da variância nas habilidades acadêmicas era explicada pelo QI, educação dos pais e transfusão crônica. Análises de seguimento para leitura e cálculo matemático também apresentaram valores inferiores nas crianças com AF.

Funcionamento cognitivo e crescimento em crianças com AF (PUFFER; SCHATZ; ROBERTS, 2014)	46 crianças, de ambos os sexos, com AF e divididas por faixa-etária entre 4-8 anos.	Woodcock-Johnson Tests of Cognitive Abilities, 3rd ed (WJ-III), Beery-Buktenica Developmental Test of Visual Motor Integration, Kaufman Assessment Battery for Children e (WISC-III).	A maior velocidade do índice de massa corporal foi associada com maiores pontuações nas habilidades cognitivas e visuo-motoras globais. A progressão do índice de massa corporal ao longo do tempo pode ser um indicador clinicamente útil de alterações neurocognitivas.
Q.I e velocidade de processamento em crianças com AF (LAND et al., 2014)	38 pacientes entre 8-17 anos separados pelo volume de massa branca	Avaliação neurocognitiva, incluindo medição do Q.I e funcionamento executivo.	Os achados sugerem que o volume de massa branca é um preditor independente da escala de Q.I total, Q.I verbal, velocidade de processamento e fadiga.
A cognição em crianças com AF (KING et al., 2014)	107 crianças divididas entre 5-15 anos	Wechsler Abbreviated Scale of Intelligence (WASI) e Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-III (WPPSI-III).	Foi testada a hipótese de que tanto a presença de ISC quanto a educação dos pais impactariam no QI de crianças com AF. A ausência de educação superior para o chefe de família foi associada a uma diminuição de 6,2 pontos para o quociente de inteligência (QI) e a ocorrência de ICS resultou uma diminuição de 5,2 pontos. O aumento de 1 ano para a idade indicou uma redução de 0,96 ponto.
Função cognitiva em crianças com DF e estudos normais de ressonância magnética cerebral (ANDREOTTI et al, 2015).	25 crianças com AF divididas entre 6-16 anos.	WASI e Delis-Kaplan Executive Function System (D-KEFS).	As crianças com DF apresentaram desempenho significativamente abaixo da média normativa em testes de função cognitiva e testes padronizados de FEs.
Défeits cognitivos e motricidade fina em crianças com DF (BURKHARDT et al, 2016).	32 pacientes divididos entre 7- 17 anos.	WISC-III (versão alemã); Amsterdam Neuropsychological Tasks (ANT) e Torre de Londres (TOL).	Os pacientes obtiveram resultados significativamente mais baixos do que os pares saudáveis, para funções motora executiva e fina, planejamento do tempo no ToI. e frequência de escrita.

Funções cognitivas e problemas psicológicos em crianças com AF (RAJEDRAN, KRISHNAKUMAR; FEROZE; GIREESHAN, 2016).	276 crianças com SCA na faixa-etária de 0-15 anos.	Malin's Intelligence Scale for Indian Children (MISIC), Childhood Psychopathology Measurement Schedule (CPMS), and PGI Memory Scale.	As crianças com AF apresentaram valores menores de QI, QI verbal e quociente de desempenho. O funcionamento intelectual limítrofe e o retardo mental leve foram mais comuns nestas crianças. Apresentaram também apresentaram comprometimento da atenção, memória de trabalho e mais problemas de comportamento em comparação com crianças sem AF.
---	--	--	--

3.1 Funções executivas

Atualmente, a definição sobre funções executivas (FEs) não é consensual, embora a teoria cognitiva clássica as conceitue como um conjunto de operações mentais, com domínios específicos que consistem na capacidade humana para um funcionamento biológico adaptativo às demandas ambientais (UEHARA et al., 2016; HAMDAN; PEREIRA, 2009; LENT, 2013).

As primeiras teorias postulam que as FEs são interconectadas, embora sejam de natureza modular e localizadas em partes cerebrais distintas. Esta estrutura inclui elementos do córtex pré-frontal (CPF) que compreendem um conjunto de habilidades cognitivas e metacognitivas, representadas por (i) inibição ou controle inibitório; (ii) memória e (iii) flexibilidade cognitiva (DIAMOND; LEE, 2011).

Diamond (2013) apresenta estas três principais habilidades superiores como essenciais para a saúde humana mental e física, bem como para o desenvolvimento cognitivo, social e psicológico. Especificamente sobre o controle inibitório, envolve a capacidade humana de controlar a atenção, os pensamentos e emoções, através de ações apropriadas.

Outro componente das FEs é a memória de trabalho, que possibilita manter e trabalhar mentalmente com as informações recebidas. Há dois tipos de memória de trabalho, que se apresentam distintos quanto ao conteúdo: verbal ou não verbal (visuoespacial) e possibilitam relacionar os conhecimentos aprendidos anteriormente com os novos, direcionando o pensamento e o comportamento a uma meta (DIAMOND, 2013; NIENDAM et al, 2012).

Quanto à flexibilidade cognitiva, se desenvolve mais tardiamente e possibilita lidar com novas perspectivas e situações inesperadas, ao inibir pensamentos anteriores, através de ajustes às novas demandas ou prioridades (FONSECA et al., 2015; DIAMOND, 2013).

As FEs se estruturam e são aperfeiçoadas conforme o amadurecimento cronológico típico, o que permite elaborar atividades de maior complexidade, com ampliação da autonomia, controle e regulação do comportamento individual (CYPEL, 2016). A maturidade cognitiva é caracterizada por habilidades que incluem ser capaz de manter a informação na memória e agir com base na auto-regulação, ao evitar comportamentos inadequados e adaptar-se com flexibilidade a situações de mudança. Essas habilidades têm sido estudados em uma ampla variedade de paradigmas experimentais com diversos grupos de sujeitos (DAVIDSON et. al., 2006).

O desenvolvimento dessas funções é iniciado no primeiro ano de vida, torna-se mais intenso na faixa de 6-8 anos de idade e prossegue no início da vida adulta com potencial declínio no envelhecimento. Nos primeiros anos da infância é eficiente para o sucesso de um indivíduo ao longo da vida, refletido, por exemplo, na carreira e nas relações sociais duradouras. Neste processo, é necessário o pleno desenvolvimento estrutural e funcional do cérebro (DIAMOND, 2016).

O CPF ocupa uma extensão cerebral significativa, ao mesmo tempo em que é uma das regiões com desenvolvimento mais lentificado e alcança plena maturação por volta dos 30 anos de idade. Estudos já indicam que as crianças mais novas, ao realizarem tarefas das funções executivas, apresentam uma atividade do córtex pré-frontal em menor intensidade quando comparadas com as de idade mais avançada. Além do mais, investigações através de imagiologia cerebral com pacientes que apresentam lesões, indicam aquele córtex como essencial para o controle (i) da atenção, (ii) do raciocínio e (iii) do comportamento (KNAPP; MORTON, 2013).

Os neurocientistas, ao pesquisarem sobre desenvolvimento cognitivo, priorizam atualmente investigações que associam o funcionamento executivo e a idade, a qual indica alterações no desenvolvimento da função cerebral. Através da imagem por ressonância magnética funcional (IRMf), já existem protocolos que mensuram a atividade cerebral enquanto o paciente está em repouso, imóvel com os olhos abertos e em curto tempo, inclusive recém-nascidos (KNAPP; MORTON, 2013).

Recursos tecnológicos de neuroimagem apresentam desenvolvimento acentuado em investigações que utilizam medidas fisiológicas, com necessidade de pesquisas específicas com crianças. Há uma série de limitações que corroboram para este quadro atual, em decorrência de procedimentos invasivos. Verifica-se escassez de instrumentos infantis

padronizados no Brasil e que delimitem padrões estabelecidos nas alterações de funções cognitivas no decorrer do desenvolvimento atípico (ANDRADE et al, 2016).

Estudos que analisaram as associações entre medidas morfométricas da substância cinzenta e as FEs identificaram resultados diversos, os quais sugeriam relações complexas entre ambas — vinculadas à idade e ao estado clínico dos voluntários — principalmente aqueles com deterioração cognitiva e idade avançada (SMOLKER et al., 2015). Não foram identificadas publicações que investiguem adultos jovens saudáveis. A relevância da saúde física e emocional na cognição é crucial, já que o estresse, a insônia, o isolamento e a ausência de exercícios prejudicam as FEs (DIAMOND, 2013).

Os primeiros estudos de neuroimagem e de lesões humanas revelaram que o córtex frontal, o córtex parietal, o córtex cingulado e a região da ínsula integram uma rede de regiões espacialmente distintas, mas associadas às funções executivas (NIENDAM et al, 2012). Pesquisas recentes examinaram, em redes cerebrais, as modificações do desenvolvimento que são necessárias para o funcionamento executivo, através de conexões entre as regiões associadas. Os resultados apresentaram uma contínua reorganização da rede neural no decorrer do desenvolvimento infantil, por meio de novas conexões formadas e supressão daquelas pré-existentes (KNAPP; MORTON, 2013; DIAMOND, 2012).

Estudos de lesões em animais evidenciam o envolvimento do córtex pré-frontal na coordenação de comportamentos complexos, que armazena temporariamente informações de entrada e as disponibiliza imediatamente para orientar a seleção de respostas. Do mesmo modo, em humanos, quando o córtex pré-frontal apresenta lesões, indica o surgimento de prejuízo para a capacidade de planejamento, flexibilidade, inibição de resposta e memória de trabalho (NIENDAM et al, 2012).

Para compreender os mecanismos neurais e genéticos subjacentes às diferenças individuais apresentadas nas FEs, Miyake; Friedman (2012) utilizaram a modelagem de redes neurais, com base no modelo *Prefrontal cortex basal ganglia working memory* (PBWM) ou memória de trabalho dos gânglios basais do córtex pré-frontal, desenvolvido por O'Reilly e colegas. Este procedimento fornece um modelo biologicamente plausível das áreas cerebrais envolvidas nas funções executivas, que apresentam propriedades específicas. A PBWM é um algoritmo que modela a memória de trabalho no córtex pré-frontal e nos gânglios da base, o qual é comparado à memória de curto prazo em funcionalidade, mas é melhor compreendido biologicamente. O modelo de valor de aprendizado é empregado para treinar o sistema de atualização da memória de trabalho do CPF. Esta região cerebral mantém informações relevantes ativadas, através de conectividade recorrente nas camadas dos gânglios basais, os

quais assimilam a informação como relevante, por meio do sistema de recompensa (dopaminérgico).

A organização mental das FEs e os seus componentes cognitivos — planejamento mental e automonitoramento, por exemplo —, auxiliam na definição de modelos teóricos distintos (LIMA et al, 2009). Estas funções incluem aptidões que culminam no controle e regulação do comportamento humano. Há a necessidade de investigações que contemplem a memória de trabalho, inibição e flexibilidade cognitiva, pois possibilitam ao sujeito tomar decisões, bem como ponderar e aprimorar comportamentos e possíveis estratégias para que se almejem resoluções de problemas e o alcance de metas (DIAS; SEABRA, 2013; COELHO et al., 2014).

Para avaliar as FEs é necessário desmembrá-las em seus elementos centrais, como a memória de trabalho e a atenção seletiva por meio de instrumental específico. Nesse sentido, os testes Trilhas e Torre de Londres auxiliam neste processo avaliativo, pois verificam atenção seletiva, controle inibitório, flexibilidade e planejamento (ANDRADE et al., 2016).

As pesquisas empíricas realizadas em pré-escolares destacam a aprendizagem em áreas de domínios específicos, como as habilidades de cálculo. É relevante promover atividades que estimulem o desempenho escolar qualitativo, nos estágios iniciais, para reduzir lacunas cognitivas. Nesta perspectiva, é necessário adotar estratégias pedagógicas que valorizem ações coletivas, como o uso de jogos. (BIERMAN, TORRES, 2016).

As intervenções direcionadas às funções executivas visam desenvolver habilidades gerais de domínios que se relacionam ao ritmo e à qualidade da aprendizagem, através do (i) planejamento, (ii) controle da atenção, (iii) da persistência e (iv) memória. É fundamental que dificuldades ou limitações nas FEs sejam habilitadas/reabilitadas, tendo em vista as repercussões futuras nestas funções superiores (BIERMAN, TORRES, 2016; DIAMOND, 2012).

Estudos realizados com crianças que apresentam funções executivas deficitárias evidenciam a importância de treinamentos para a memória de trabalho e o raciocínio lógico, com uso de novas tecnologias, como programas interativos de treinamento em computadores. A abordagem com melhores resultados em pesquisas, conforme indicam Diamond; Lee (2011) abrange treinamentos computadorizados que utilizam jogos para exercitar a memória de trabalho, através de atividades com demandas progressivas, como observado na Figura 2.

Figura 2 - Criança realizando treinamento de memória de trabalho em programa computadorizado.



Fonte: Diamond; Lee, 2011, p.10.

As pesquisas realizadas com este tipo de treinamento priorizam crianças escolares que apresentam memória de trabalho enfraquecida ou diagnosticadas com Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade (TDAH). Os benefícios observados geralmente restringem-se às habilidades que forem praticadas (DIAMOND; LEE, 2011; DIAMOND, 2012). São necessárias maiores investigações sobre a duração dos benefícios proporcionados pelas atividades realizadas e quais os grupos clínicos que mais se beneficiam com os resultados consistentes (DIAMOND, 2012; DIAMOND, 2016).

Para o êxito em ambientes escolares, e consequentemente na carreira, são exigidos elementos centrais como disciplina, autocontrole e criatividade, além do raciocínio mental e o foco na obtenção de realizar objetivos. Estas habilidades são essenciais para o desenvolvimento cognitivo e psicológico, iniciados ainda na infância. A total maturidade, entretanto, é atingida somente na fase adulto jovem, ainda que as FEs na primeira infância sejam altamente preditivas para habilidades na vida adulta (DIAMOND, 2016).

Diante do conteúdo explicitado, as funções executivas constituem-se no decorrer da interação da criança no seu ambiente, com avanços subsequentes em que uma nova etapa depende da anterior (DIAS; SEABRA, 2012). Destaque-se que são operações distintas, mas interconectadas e com instrumentos de avaliação específicos para cada capacidade abrangida (CYPEL, 2016).

3.2 Atenção sustentada visual

A atenção é definida como um mecanismo cerebral que possibilita ao indivíduo a capacidade cognitiva em processar e responder aos estímulos de interesse (GAZZANIGA, IVRY, MANGUN, 2006). Trata-se de uma função relevante da inteligência humana por selecionar o foco de processamento neurocognitivo e direcionar à ação que será executada. Aspectos do desenvolvimento atencional estão presentes desde o nascimento e se aperfeiçoam até a juventude, principalmente no que se refere à precisão e à velocidade em tarefas visuais e auditivas ao longo da primeira década de vida (FONSECA et al., 2015a). Deste modo, é indispensável no processo de aprendizagem, principalmente na leitura e escrita (HAZIN et al., 2012).

Sua classificação apresenta quatro subdivisões: (i) sustentada — preserva o foco atencional no estímulo solicitado durante um período de tempo; (ii) seletiva — discerne entre os estímulos significativos e irrelevantes; (iii) alternada — intercala o foco entre dois estímulos e (iv) dividida — mantém o foco atencional dividido ao executar duas tarefas simultaneamente (FONSECA et al., 2015; COELHO et al., 2014).

Especificamente sobre a atenção sustentada, de acordo com modelos de comportamento cerebral, há indícios de que seja mediada pela formação reticular e estruturas do tronco cerebral, além de regiões frontais. A compreensão sobre os substratos neurais desta função cognitiva avançou com estudos realizados em macacos, através do registro da atividade eletrofisiológica no sistema nervoso quando desempenhavam atividades atencionais visuais (BETTS et al., 2006).

A observação em estudos diversos mostrou disparos seletivos de neurônios, localizados no córtex parietal posterior, no núcleo pulvinar do tálamo e nos colículos superiores. Há também evidências de que o giro cingulado anterior, localizado no lobo frontal médio, está envolvido na capacidade atencional, através do aumento de fluxo sanguíneo nesta região quando realizados testes de seleção para detectar palavras e imagens (NAHAS; XAVIER, 2004).

A capacidade de sustentar a atenção é fundamental no desempenho escolar das crianças, pois determina a habilidade para manter a concentração e deste modo, compreender e integrar as informações recebidas. Dificuldades na atenção sustentada, portanto, podem impactar na capacidade de adquirir e integrar novas habilidades e conhecimentos. Apesar desta gravidade, são necessários novos estudos que abordem a presença de implicações sobre o desempenho da atenção sustentada nas crianças (BETTS et al., 2006).

A realização de atividades que congregam o sistema visual envolve a capacidade do encéfalo em atribuir significados aos objetos-alvo por meio de seu reconhecimento (KANDEL et al, 2014). Este sistema é considerado um dos mais relevantes, por se inter-relacionar com outras funções primordiais, como memória e aprendizagem. Diante de sua complexidade há uma ampliação de estudos na área, em modelos clínicos e experimentais, principalmente no que se refere às disfunções atencionais presentes na infância, que resultam em maior impulsividade e desatenção (BARBOSA; MIRANDA; BUENO, 2014).

Nos testes que avaliam a atenção visual, através dos movimentos oculares, faz-se necessária a capacidade de selecionar o objeto de relevância para executar o que foi solicitado. A região do encéfalo identificada como via dorsal visual possibilita que a informação seja utilizada para planejar a ação. Este processamento acomete as regiões cerebrais do córtex parietal e córtex frontal (KANDEL et al, 2014).

É oportuna a disposição de instrumentos avaliativos que investiguem os diferentes tipos de atenção ao possibilitarem o auxílio para um diagnóstico preciso, bem como a detecção de áreas prejudicadas. Ainda permanece, no entanto, uma limitação de testes favoráveis para a população brasileira, sobretudo quando se consideram os aspectos distintos desta função cognitiva no grupo infanto-juvenil (SEABRA; DIAS, 2010).

Estudantes do 2º ao 5º ano do ensino fundamental, de ambos os sexos e sem dificuldades de aprendizagem, participaram de uma pesquisa na cidade de Campinas-SP em que foi avaliada a atenção sustentada visual. O estudo investigou as evidências de validade dos seguintes instrumentos: (i) Teste das Trilhas (Parte A); (ii) Figuras Geométricas (TC-FG) e (iii) Letras em Fileira (TC-LF), ambos subtestes do Testes de Cancelamento - TC14. Essa ferramenta inclui testes de atenção sustentada, com rápida seletividade visual e resposta motora repetitiva. Os critérios utilizados para avaliação foram o tempo — cronometrado em segundos —, erros por omissão, erros por adição e o total de erros. Os resultados sobre a precisão e velocidade nas tarefas indicaram um rápido desenvolvimento até os dez anos de idade, após essa faixa-etária as mudanças são menos perceptíveis. Porém, com o aumento da escolaridade e consequentemente da demanda atencional, as crianças tendem a ser mais rápidas (FONSECA et al., 2015a; SIMÃO et al., 2010).

Hazin et al. (2012) aplicaram o Teste de Atenção por Cancelamento (TAC) em 524 estudantes da rede pública e privada da cidade de Natal-RN, na faixa-etária entre sete e 16 anos. As diferenças de desempenho foram analisadas em função do tipo de escola, da faixa-etária e do sexo. Esta última não indicou relevância para diferenças no desempenho dos voluntários, ao contrário das variáveis: tipo de escola e nível de escolaridade. Os da rede pública apresentaram menor desempenho atencional em todas as partes do teste quando

comparados aos de escolas particulares. Quanto ao aumento de desempenho foi verificado conforme o avanço na escolarização, principalmente entre as três primeiras séries do Ensino Fundamental. Os estudos que compreendem o desenvolvimento da atenção demonstram que diversos componentes desta função evoluem em períodos divergentes, que iniciam na infância e prosseguem na adolescência.

Na pesquisa realizada por Andrade et al. (2016), 27 participantes do 5º ano, de ambos os sexos e entre 10 e 11 anos foram separados em dois grupos conforme o desempenho acadêmico: (i) com queixas de dificuldades de aprendizagem e atenção e (ii) sem queixas, sendo os grupos experimental e controle, respectivamente. Para avaliar a atenção sustentada visual foi utilizado o Teste de Cancelamento (TC) em duas versões: Figuras Geométricas (TC-FG) e Letras em Fileira (TC-LF). Os resultados mostraram que estes instrumentos foram sensíveis para diferenciar o desempenho dos escolares. No TC-FG identificaram-se diferenças nos escores de tempo e erros por omissão, em que o grupo experimental apresentou os piores resultados. Quanto ao TC-LF, o mesmo grupo também registrou resultado inferior no escore de tempo, entretanto, o desempenho foi melhor na quantidade de erros por omissão.

Em outra pesquisa, 57 crianças de ambos os sexos, entre 5 a 12 anos foram avaliadas na Austrália com dois instrumentos: *CogState* Versão 2.1, uma bateria de nove sub-testes neuropsicológicos administrada por computador, projetada para avaliar aspectos de atenção e processamento de informações. O outro instrumento foi o subteste *Score!*, que avalia a capacidade dos sujeitos em manter a vigilância ao longo de alguns minutos, a fim de monitorar a gravação de 10 atividades e contar mentalmente os sons da pontuação demarcada. O número de respostas corretas foi a medida utilizada na análise. O objetivo foi ampliar a compreensão sobre o desenvolvimento de habilidades da atenção sustentada. A variabilidade no desempenho era previsto para ser maior nos participantes mais novos. Os resultados mostraram um rápido desenvolvimento entre as faixas-etárias de 5-6 e 8-9 em todas as medidas avaliadas. Os achados sugerem que a atenção sustentada apresenta grandes progressos até aos 10 anos de idade (BETTS et al, 2006).

Ao avaliar a atenção em fases distintas do desenvolvimento infantil, registra-se sobre a importância dos testes serem sensíveis na identificação de avanços característicos no processo maturacional do cérebro (HAZIN et al., 2012). Os resultados encontrados nesses instrumentos devem considerar os diferentes mecanismos que abrangem o sistema atencional, tais como a atenção concentrada, dividida e alternada, os quais influenciam no processo de escolarização. Deste modo, possibilitam o reconhecimento individual de informações mais detalhadas sobre esta função (RUEDA; MONTEIRO, 2013).

Através das evidências encontradas nos estudos sobre a atenção, novas pesquisas são necessárias para a aplicabilidade de estímulos e maiores elucidações sobre o desenvolvimento organizacional desta função cortical, vinculada diretamente às habilidades escolares (ANDRADE et al., 2016).

3.3 Memória de trabalho

A memória de trabalho (MT) refere-se à capacidade humana em manter novas informações na mente por um período curto de tempo e ao realizar uma ação complexa como o planejamento, demanda um objetivo final a quem a executa. Os dados retidos na memória são cruciais para a aquisição de novos conceitos e metas, sendo necessário memorizar os conteúdos aprendidos anteriormente. Estes possibilitarão relacionar e obter sentido a todo elemento verbal ou visual assimilado no momento presente (DIAMOND, 2012).

É um sistema limitado, devido ao armazenamento temporário de informações recentes, mas ao mesmo tempo, essencial para o desempenho das habilidades cognitivas e, consequentemente acadêmicas, através da capacidade em compreender e realizar atividades de leitura, compreensão de texto, aritmética, resolução de problemas, entre outros (UEHARA; LANDEIRA-FERNANDEZ, 2010). Esta competência resulta da interação entre diversos processos cognitivos, incluindo memória de longo prazo, percepção e atenção (ZANELLA, VALENTINI, 2016).

A estrutura deste tipo de memória engloba quatro componentes: (i) executivo central, (ii) esboço visuoespacial, (iii) retentor episódico e (iv) alça fonológica. Este último apresenta maior interesse entre os pesquisadores, por ser fundamental na aprendizagem e compreensão da leitura, bem como na aquisição de vocabulário (PICCOLO; SALLES, 2013). A alça fonológica possibilita que o conteúdo linguístico seja armazenado e processado temporariamente, por via auditiva ou visual, através de padrões sonoros desconhecidos, ao mesmo tempo em que a memória processa a retenção dos registros alcançados (ZANELLA; VALENTINI, 2016).

Este componente armazena e manipula conteúdos da fala e divide-se em dois subcomponentes: (i) armazenador fonológico ou memória fonológica de curto prazo e (ii) processo de reverberação. O primeiro recebe conteúdos por via direta ou auditiva e por via indireta ou visual. Quanto ao processo de reverberação ou ensaio articulatorio subvocal ocorre em série e em tempo real, além de recuperar informações verbais em declínio e as mantêm na memória de trabalho (GRIVOL; HAGE, 2011).

As percepções estimuladas são decodificadas em forma de fala, o que inclui a característica acústica, temporal e sequencial do estímulo verbal. Após esse processamento, os códigos fonológicos são articulados com os demais, que foram armazenados na memória de longo prazo a qual constitui a formação de fonemas e palavras. A capacidade de cada um dos componentes da MT é progressiva até a adolescência, porém, os elementos básicos já são estabelecidos até os seis anos de idade (GRANZOTTI et al., 2013).

A competência de executar esta função é uma característica cognitiva individual e apresenta diferenças substanciais particulares, as quais indicam maior regulação ao longo da primeira infância a adolescência. Isto significa que a capacidade da MT é fortemente preditiva do desempenho individual, com uma grande variedade de medidas cognitivas, tais como: inteligência fluida, raciocínio abstrato, habilidades de linguagem e desempenho acadêmico global (ERIKSSON et al., 2015).

Por seu impacto na aprendizagem, as investigações sobre esta função cognitiva têm sido ampliadas nos últimos anos, com relevância para os estudos que avaliam o seu desenvolvimento, na busca de compreender funções e disfunções relacionadas aos processos da aquisição de novos conhecimentos (UEHARA; LANDEIRA-FERNANDEZ, 2010).

Problemas específicos na aprendizagem podem estar associados aos distúrbios no funcionamento da memória de trabalho, que comprometem o desempenho apropriado na leitura, na escrita e resolução de problemas matemáticos. É relevante que a investigação sobre a memória de trabalho possibilite o surgimento de novos materiais avaliativos, com medidas particulares, que avaliem cada componente desta função (UEHARA; LANDEIRA-FERNANDEZ, 2010). Especificamente no subteste Dígitos, registra-se que crianças e adultos avaliados recordam mais sequências na ordem direta (relacionada com a alça fonológica), do que na inversa, a qual apresenta um grau de maior complexidade, associada com o componente executivo central (GRIVOL; HAGE, 2011).

A investigação sobre a MT é extensa na literatura, conforme indica Eriksson et al. (2015), com relevância para o contexto anatômico: o córtex parietal e os gânglios basais são as regiões do cérebro com maior interação durante atividades que abarcam esta memória. Análises de dados estruturais e funcionais de ressonâncias magnéticas revelam atividades corticais presentes nos lobos frontal e parietal, regiões cerebrais preditivas na capacidade de memória de trabalho recente. Quanto à capacidade futura seria deduzida a partir da estrutura e estímulos nos gânglios basais e no tálamo.

Caeyenberghs et al (2016) realizaram uma pesquisa no Reino Unido com 40 adultos saudáveis, de ambos os sexos e entre 19-40 anos de idade. Todos os participantes tinham a visão normal ou corrigida sem histórico de doenças neurológicas ou psiquiátricas e não

faziam uso de drogas, bem como abuso de álcool. A pesquisa investigou e melhorou o desempenho da MT, com a utilização de um programa de treinamento junto a métodos de neuroimagem. Em humanos, o efeito do treino cognitivo nas subredes neurais permanece em grande parte desconhecida, com estudos limitados a redes funcionais. Este foi o primeiro estudo a explorar as mudanças induzidas pelo treinamento no conectoma estrutural usando um design bem controlado, para examinar um treino cognitivo com métodos de neuroimagens atuais.

Os participantes foram treinados extensivamente durante 8 semanas, com um total de 40 sessões e duração de 45 minutos cada uma. O treino da memória de trabalho possibilita mudanças na atividade cerebral de regiões do córtex frontal e parietal. Foram encontradas alterações na integração global, com base em conectividade da substância branca dentro de uma rede de atenção frontoparietal (CAEYENBERGHS et al, 2016).

Ao considerar o treino de cálculo mental, esta atividade gerou mudanças no volume de massa cinzenta em regiões frontoparietal bilaterais e giro temporal superior esquerdo. Assim, há ampla evidência de mudanças em regiões específicas do cérebro, isoladas em resposta a várias intervenções de treino cognitivo. A memória de trabalho verbal foi avaliada com versão computadorizada para Dígitos direto e inverso. Estes resultados são importantes para a otimização dos programas de treino cognitivo e conduzir a melhoria da memória em populações clínicas e pessoas saudáveis com presença de doença cerebral (CAEYENBERGHS et al, 2016).

3.4 Visão de cores

A visão cromática vincula-se diretamente ao sistema nervoso através dos fotorreceptores da retina, que identificam a luz e transformam sua energia em resposta neural. Estas células com propriedades específicas são identificadas como cones e bastonetes, os quais mediam a visão diurna e noturna, respectivamente, possibilitando deste modo a percepção para cores. A retina apresenta três tipos sensíveis de cones e cada um absorve luz em grande parte do espectro visível humano, sendo eles: (i) comprimentos de onda longos, (ii) médios e (iii) curtos (VENTURA, 2007).

A percepção para cores é resultado de uma sensação visual, em que uma determinada cor ou comprimento de onda define-se através das seguintes características: (i) tom ou matiz, que permite diferenciar a cor visualizada; (ii) saturação, refere-se à pureza da cor, além de distinguir diferentes níveis de saturação relacionados com a quantidade de luz branca nas matizes e (iii) brilho, que é a luz emitida por qualquer objeto (BRUNI: CRUZ, 2006).

O processamento cromático apresenta um canal de luminância e os demais que são oponentes: para o canal vermelho-verde, por exemplo, a informação dos cones sensíveis a cor vermelha atua oposto àqueles que são sensíveis ao verde. Avaliar a sensibilidade cromática é essencial para compreender sobre o processo desse fenômeno em indivíduos saudáveis e, principalmente, naqueles que apresentam alterações na sensibilidade cromática. A percepção das cores sem falha ocorre diante da interação do indivíduo com o ambiente e com seu meio social (BRUNI; CRUZ, 2006).

A visão de cores é uma função cujo comprometimento pode desencadear dificuldades nas relações sociais, laborais e acadêmicas, incluindo atraso no processo de letramento (MARTINS et al., 2001). Além disto, a habilidade para distinguir cores tem se mostrado relevante na investigação de pacientes em condições neuropsiquiátricas distintas (ESPÍNOLA, 2013). O comprometimento para essa capacidade perceptiva pode ocorrer em função de alterações no desenvolvimento da retina e/ou processamento cortical da informação para discriminação de cores (MARTINS et al., 2001; CHAKRABARTI; CHAKRABARTI, 2015).

Através de dados da OMS, estima-se que 5% da população mundial apresentam algum tipo de hemoglobinopatia, como a anemia de células falciformes. Esta doença pode causar complicações oftalmológicas e resulta em comprometimento visual que gera lesões sobre a vasculatura periférica, com predominância na faixa-etária de 11-15 anos, para ambos os sexos e com 74% enquadrados no genótipo SS. Dentre estes portadores, há maior prevalência para alterações oculares naqueles que fazem uso exclusivo de ácido fólico (ALMEIDA SOBRINHO et al., 2011).

Para avaliar falhas na visão de cores, os testes de painel ou arranjo como o *Farnsworth-Munsell 100* são eficazes, já que configura a análise sensorial mais amplamente relatada em pesquisas com este interesse. A popularidade deste instrumento pode ser atribuída aos marcadores quantitativos e estatísticos, com normas adequadas para investigações clínicas e científicas. O teste *Farnsworth D-15* é para diferenciar os observadores com perdas graves de visão de cores, bem como, é próprio para avaliar as perdas de visão de cor adquirida (VINGRYS; KING-SMITH, 1988).

Na década de 1980, Roy et al. (1987; 1988) realizaram avaliações com o teste *Farnsworth-Munsell 100*, para comparar a visão de cores entre pacientes adultos portadores de AF e grupo controle sem alterações visuais. Os resultados indicaram que o grupo clínico apresentou uma maior quantidade de erros para as matizes azul-amarelo. Além disso, mesmo na ausência de alterações na retina oftalmoscópica, alguns pacientes com AF indicaram comprometimento para visão de cores. Através da aplicação do Lanthony D-15 dessaturado

nos mesmos grupos, os voluntários do grupo clínico apresentaram maior quantidade de erros nas mesmas matizes. Estes resultados reforçam que o teste Lanthony D15 pode ser uma ferramenta clínica útil para identificar defeitos de cor, especialmente por causa de sua brevidade e simplicidade para administrá-lo (ROY et al, 1988).

Em outros estudos oftalmológicos foram observados aumento da incidência de retinopatia por células falciformes em crianças a partir dos 10 anos de idade. Enfatiza-se a realização de exames precoces nos portadores da doença, no intuito de prevenir futuras dificuldades visuais (GARCIA et al, 2002).

A regularidade dos exames oftalmológicos possibilita indicar o diagnóstico precoce para as hemoglobinopatias, através da ênfase na oftalmoscopia da periferia retiniana, que favorece o tratamento adequado em tempo hábil. Essa prevenção evita que a doença progrida para uma etapa com possível dano visual permanente (ALMEIDA SOBRINHO et al., 2011).

4 OBJETIVOS

4.1 Geral

Avaliar as funções executivas e visão de cores em crianças com e sem anemia falciforme, na faixa etária de 6-11 anos.

4.2 Específicos

- Avaliar componentes das funções executivas em crianças com AF e sem AF através do Teste de Trilhas - Partes A e B, Dígitos (WISC-IV), Torre de Londres - TOL e FDT - Teste dos Cinco Dígitos;
- investigar a percepção de cores nas crianças com AF e sem AF através do *Farnsworth Lanthony Combined D-15*;
- comparar o desempenho neurocognitivo por faixa-etária nas crianças com AF e sem AF;
- comparar a capacidade discriminativa de cores por faixa-etária nas crianças com AF e sem AF;
- entregar o sumário individual dos resultados aos responsáveis legais das crianças participantes da pesquisa.

5 MÉTODO

5.1 Local

A pesquisa foi realizada em três locais da cidade do Recife-PE: para o SAF foram selecionadas duas escolas da rede pública municipal de ensino, com alunos que abrangiam a faixa-etária de interesse para a pesquisa. Quanto ao grupo CAF, o estudo ocorreu no Hospital HEMOPE (Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco), centro de referência para o tratamento de pacientes com anemia falciforme.

5.2 Participantes

Estudo transversal com 134 participantes, de ambos os sexos, entre 06-11 anos de idade, sendo alunos do primeiro ao sexto ano e residentes em Pernambuco, todos selecionados para compor dois grupos pareados:

- Grupo com anemia falciforme (n=60): crianças portadoras da doença, que estão em tratamento e acompanhadas pelo HEMOPE. Foram selecionadas aquelas com diagnóstico estabelecido, conforme critérios específicos da equipe médica da referida instituição.
- Grupo sem anemia falciforme (n=74) crianças saudáveis, com indicadores de desenvolvimento típico, pareadas aos casos hospitalares em função da idade.

Critérios de Inclusão:

A. Para o grupo com anemia falciforme (C.A.F) foram adotados os seguintes critérios: (i) apresentar diagnóstico de anemia falciforme; (ii) ser acompanhados pelo Hospital HEMOPE; (iii) estar na faixa-etária de interesse para a pesquisa; (iv) alfabetizado para a idade; (v) acuidade visual normal ou corrigida; (vi) assinatura do TCLE pelos pais ou responsáveis.

B. Para o grupo sem anemia falciforme (S.A.F) os critérios foram: (i) não apresentar diagnóstico para anemia falciforme; (ii) idade entre 6-11 anos; (iii) alfabetizado para a idade; (iv) assinatura do TCLE pelos pais ou responsáveis.

Critérios de Exclusão:

Os critérios de exclusão eram comuns para ambos os grupos. Após assinatura do TCLE pelos responsáveis, todas as crianças foram avaliadas inicialmente quanto a (i) acuidade visual, por meio do Optotipo da versão letra "E" de Raskin; (ii) visão de cores, através do Teste de Ishihara e (iii) inteligência geral, com Matrizes Progressivas Coloridas de Raven - Escala especial. Além destes instrumentos, considerou-se também a apresentação de algum tipo de comprometimento intelectual (de acordo com informe dos responsáveis legais e verificação nos prontuários escolares).

Todos os participantes apresentaram acuidade visual normal ou corrigida e eram isentos de comprometimento intelectual. Nenhuma criança foi excluída por este critério, conforme descrito na Tabela 3.

Tabela 3 - Distribuição do desempenho intelectual no Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven nos Grupos CAF e SAF

Desempenho Intelectual	Grupo CAF (n=60)	Grupo SAF (n=74)
Intelectualmente Superior	3,3%	10,8%
Definidamente acima da média	11,6%	17,5%
Intelectualmente médio	60%	66,2%
Definidamente abaixo da média	25%	5,4%
Intelectualmente deficiente	0%	0%

A coleta de dados do grupo CAF ocorreu entre os casos tratados no HEMOPE, localizado na cidade do Recife, sendo um serviço de referência no atendimento a crianças com AF. Não houve perda amostral de pacientes que concederam o aceite para participação. Todos os participantes completaram o processo de avaliação, conforme detalhado a seguir.

A equipe de psicologia do HEMOPE disponibilizou os prontuários de todas as crianças avaliadas no grupo CAF. Todas foram convidadas a participar pela própria pesquisadora. Não foram incluídos pacientes posteriores. Do total de 62 casos potenciais, dois não aceitaram participar da pesquisa e 60 finalizaram todo o processo (Figura 3).

Todas as crianças estavam em acompanhamento por neuropediatras do hospital, já haviam realizado exame Doppler e nenhuma indicava constatação de ICS.

Figura 3 - Percurso amostral do Grupo CAF (n= 60)

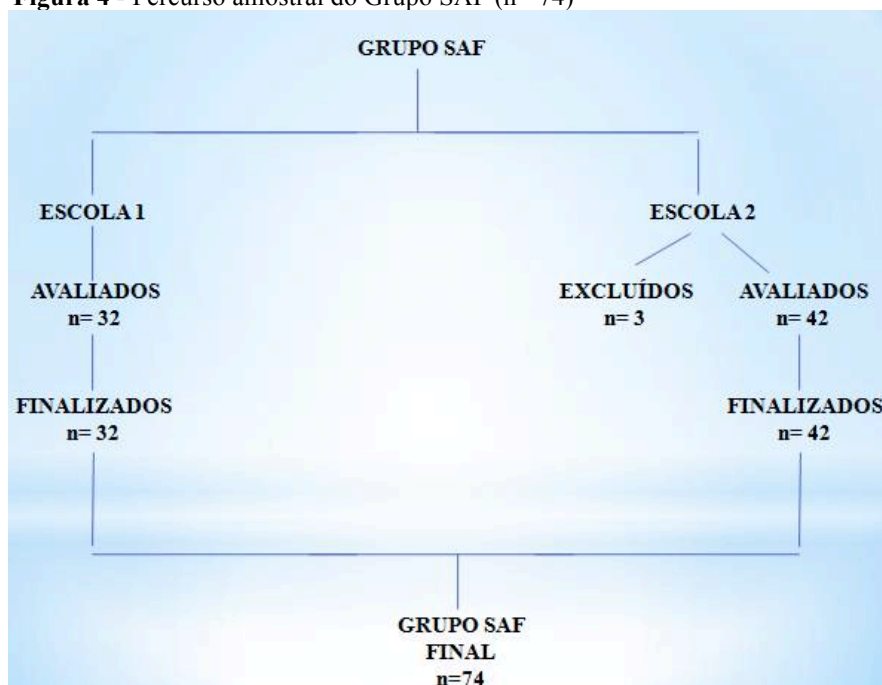


A maioria do Grupo CAF estudava em escola pública, com exceção de quinze meninas e cinco meninos. Deste modo, duas instituições públicas municipais do Ensino Fundamental foram convidadas a colaborar com a pesquisa, através da recepção do projeto pela coordenação de ambas as escolas e concordância de sua execução.

Diante da rotina acadêmica das crianças do 1º ao 6º ano, foi necessário maior número de encontros para aplicação de todos os testes, sempre ocorridos nas próprias instituições. Na Escola 1 foram avaliadas um total de 32 crianças e na Escola 2 foram avaliadas 42 crianças. Em ambas as escolas, os pais foram avisados pela equipe da coordenação sobre o Termo de Consentimento que seria entregue com o objetivo especificado. As crianças autorizadas entregaram o referido termo à pesquisadora e eram questionadas verbalmente se tinham interesse em participar, sendo esclarecidas sobre cada etapa necessária. Na Escola 2, dois meninos foram excluídos na etapa de exclusão por não reconhecerem os números indicados no Teste de Ishihara e uma menina por ter idade superior a faixa de interesse da pesquisa. Para o *Farnsworth Lanthony Combined D-15*, último instrumento aplicado, uma menina e um menino não puderam participar por motivo de falecimento e transferência escolar,

respectivamente, mas foram considerados os resultados dos demais instrumentos aplicados (Figura 4).

Figura 4 - Percurso amostral do Grupo SAF (n= 74)



Após os critérios de seleção explicitados, a amostra alcançou um total de 134 crianças, conforme delineado, descritas na Tabela 4. Inicialmente, com o intuito de caracterizar os grupos, foram realizadas análises de frequência na distribuição por sexo e faixa-etária, além da média, desvio-padrão e intervalo de confiança de 95% da idade por grupo, conforme verificadas abaixo.

Tabela 4 - Caracterização dos grupos avaliados

Faixa Etária Sexo	6-7				8-9				10-11			
	CAF	%	SAF	%	CAF	%	SAF	%	CAF	%	SAF	%
Masculino	8	42,11	13	50,00	7	41,18	12	50,00	8	33,33	10	41,67
Feminino	11	57,89	13	50,00	10	58,82	12	50,00	16	66,67	14	58,33
Total	19	100,00	26	100,00	17	100,00	24	100,00	24	100,00	24	100,00
Desvio-Padrão	0,49		0,50		0,49		0,48		0,50		0,49	

Observa-se no grupo CAF uma preponderância do sexo feminino em todas as faixas etárias, principalmente no grupo de 10-11 anos, com 8 crianças do sexo masculino e 16 do sexo feminino. No grupo das crianças sem a doença há uma divisão neste aspecto, com exceção das crianças com 10-11 anos em que também apresenta um maior número de

meninas. Quanto ao n total de participantes por faixa etária, apresentou uma redução de participantes do Grupo CAF quando comparado ao Grupo SAF, em decorrência dos casos clínicos presentes no HEMOPE.

5.3 Aspectos Éticos

A pesquisa foi submetida à apreciação e aprovação dos Comitês de Ética e Pesquisa (CEP) da UFPE (anexo A) e do HEMOPE (anexo B), sob os pareceres de números 1.435.511 e 1.578.277, respectivamente. Todos os responsáveis legais foram informados sobre o protocolo de estudo, esclarecidos sobre o objetivo do trabalho e assinaram, individualmente, o TCLE para a participação dos voluntários na pesquisa. Foi respeitada a autonomia de cada avaliado e garantia do seu anonimato, assegurando sua privacidade quanto a dados confidenciais, como rege a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Houve destaque sobre os dados coletados: serão mantidos em sigilo e a qualquer momento os participantes voluntários da pesquisa poderão retirar seu consentimento sem qualquer ônus.

5.4 Instrumentos

Nesta pesquisa, todos os instrumentos foram aplicados individualmente, sendo padronizados para a população brasileira e adequados para a faixa-etária investigada. Estes critérios possibilitaram verificar e comparar o desempenho de funções cognitivas em crianças escolares no decorrer de seu desenvolvimento, com e sem intercorrências de um quadro clínico específico. As avaliações ocorreram em ambientes sem interferência sonora ou de outra natureza que pudesse afetar a aplicação do teste.

Os seguintes instrumentos foram admitidos para ambos os grupos: Optotipo letra “E” de Raskin; Teste de Ishihara; Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven - Escala Especial, como critérios de exclusão e Teste de Trilhas - Partes A e B; FDT - Teste dos Cinco Dígitos; Dígitos (subteste WISC-IV); Torre de Londres - TOL; *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test*, para avaliar funções específicas, além do Questionário sócio-econômico familiar.

Tabela 5 - Lista de instrumentos utilizados e funções investigadas

TESTE	FUNÇÃO
Optotipo letra “E” de Raskin (critério de exclusão)	Acuidade visual
Teste de Ishihara (critério de exclusão)	Visão de cores
Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven - Escala Especial (critério de exclusão)	Inteligência geral
Teste de Trilhas - Partes A e B	Atenção sustentada visual e flexibilidade mental (função executiva).
FDT - Teste dos Cinco Dígitos	Atenção sustentada, velocidade de processamento e funções executivas.
Dígitos (subteste WISC-IV)	Memória de trabalho (função executiva).
Torre de Londres - TOL	Planejamento (função executiva).
Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test	Visão de cores.
Questionário sócio-econômico familiar	Dados sócio-econômicos.

Optotipo Letra "E" de Raskin

O modelo desenvolvido para a tabela optotipo de Raskin origina do século XIX com a tabela "E" de Donders. Esta foi a primeira embasada cientificamente para avaliar a qualidade da visão humana, ao apresentar a unidade de 1 minuto de arco como o ângulo de menor resolução visível. Logo, foi produzida a tabela de Snellen, a qual é baseada e definida em optotipos, método universalmente aceito para medir a acuidade visual e principal ferramenta clínica que avalia o funcionamento da visão (ZAPPAROLI; KLEIN; MOREIRA, 2009).

A tabela do modelo de Raskin apresenta a letra "E" em posições distintas, sua dimensão é de 0,62 x 0,30 m e peso líquido de 1,10 kg. É destinada a crianças com idade acima de quatro anos e objetiva avaliar a acuidade visual através de escalas optométricas de medição que variam de 20/200 a 20/10. Compreende-se, deste modo, que a tabela de acuidade visual deve apresentar imagens de valores dos ângulos visuais (MESSIAS; JORGE; VELASCO E CRUZ, 2010).

A acuidade visual foi verificada através da menor imagem retiniana percebida, equivalente à última linha da tabela lida sem dificuldade, em uma sala com iluminação favorável e uma criança por vez. A acuidade visual quando apresenta redução pode suscitar em déficit funcional no processo de aprendizagem e se não tratada afeta diretamente no rendimento escolar (MOREIRA NETO; MOREIRA; BUGMANN MOREIRA, 2014).

Teste de Ishihara

O Teste de Ishihara foi desenvolvido pelo oftalmologista e pesquisador da Universidade de Tóquio, Shinobu Ishihara (1879-1963), com o objetivo de verificar a visão de cores. A primeira publicação ocorreu em 1917, sendo identificado como o primeiro instrumento a ter sido comercializado com pranchas pseudoisocromáticas. É um dos mais reconhecidos e utilizados no mundo, com edições reimpressas ao longo de noventa anos, através de técnicas aperfeiçoadas de diferenciação e reprodução de cores (BEST, 2012; BRUNI; CRUZ, 2006).

Atualmente, estão disponíveis versões com 24 e 38 pranchas, esta última é indicada para a utilização clínica. A edição mais empregada apresenta numerais e placas de rastreamento. Nesta pesquisa foi utilizada a de 38 pranchas publicada em 2014 (BRUNI; CRUZ, 2006; BEST, 2012; VORAPHANY, 2007; DAIN, 2004).

Apesar do material ser desenvolvido para detecção e diagnóstico das alterações congênitas da visão de cores, também pode ser usado para identificar defeitos adquiridos nesta função. O Teste de Ishihara é considerado como "padrão-ouro" por sua eficiência na rápida identificação de deficiências congênitas, principalmente para as cores verde e vermelha (BRUNI; CRUZ, 2006; DAIN, 2004).

Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven - Escala Especial (ANGELINI, 1999)

O teste foi desenvolvido por John Raven na Escócia e publicado pela primeira vez em 1938. Objetiva aferir o desenvolvimento intelectual de crianças na faixa-etária entre 5-11 anos de idade, sendo composto por três séries: A, Ab e B, com doze itens cada. Para cada série, os itens consistem em uma figura central com ausência de uma parte, abaixo desta são apresentadas seis alternativas, uma das quais deve ser escolhida e assim, completar a imagem corretamente. Os itens são impressos com fundo colorido, que buscam atrair a atenção das crianças e motivá-las a concluir toda a tarefa (BANDEIRA et al., 2004).

O avaliando deverá identificar a figura que completa corretamente o desenho por meio de características específicas e o grau de dificuldade é crescente introduzindo-o a diferentes tipos de raciocínio. O aplicador deve anotar as respostas na Folha correspondente. A avaliação dos resultados é através de um gabarito, em que se atribui um ponto por acerto e a pontuação total corresponde ao número de respostas corretas. Este valor é atribuído a um percentil bruto, disponibilizado em tabelas específicas no Manual, com o tipo de escola (pública ou particular) e a idade. Após a obtenção do percentil é realizada a interpretação do nível de inteligência da criança, através das seguintes classificações: Intelectualmente Superior - Grau I; Definidamente acima da média - Grau II; Intelectualmente médio - Grau III (com variação de III+ e III-); Definidamente abaixo da média na capacidade intelectual - Grau IV (com variação de IV+ e IV-) e Intelectualmente deficiente - Grau V (ANDRADE. et al., 2016).

Teste de Trilhas: Partes A e B (MONTIEL; SEABRA, 2012)

Em 1938, este instrumento foi desenvolvido originalmente pelo pesquisador Partington e identificado como *Trail Making Test* (TMT). Foi publicado pela primeira vez em 1944, na Bateria de Testes Individuais do Exército, em que psicólogos o inseriram como parte da avaliação psicológica do exército americano (ALVES, 2010).

O modelo utilizado nesta pesquisa foi adaptado por Montiel; Seabra (2012), para a população brasileira, na faixa-etária de 6- 14 anos. É dividido em duas partes: na Parte A, avalia a atenção sustentada visual que contempla duas etapas. A primeira é composta apenas de letras (A-L) e a segunda apenas com números (1-12). Através do exemplo na Folha de Instrução, deve-se mostrar que as letras expostas estão ligadas por uma linha contínua a partir da letra "A" e finalizadas com a letra "D". Em seguida, deve-se informar que na folha seguinte haverá 12 letras, de "A" até "L" e devem ser ligadas por ordem alfabética. O avaliando terá o tempo de um minuto para realizar a atividade sendo controlado por cronômetro e informado para realizar o mais rápido possível. Os elementos são distribuídos na folha de forma aleatória. Quanto a Parte B avalia a flexibilidade mental, um dos componentes das funções executivas. Esta etapa é composta por letras e números, que também estão ligados por uma linha contínua, sendo iniciado por "A" - "1" e finalizado com "L" - "12" alternando-os por ordem alfabética e numérica entre ambos os elementos. O avaliando também terá o tempo de um minuto para realizar a atividade (SIMÃO, 2010; FONSECA, 2015).

Para avaliar o desempenho, o número de acertos pode ser computado com três tipos de escore: (i) sequência. em que a soma ocorre através do número de itens ligados corretamente:

(ii) conexões, indica o número de ligações corretas entre uma letra e um número e (iii) escore total, corresponde à soma dos acertos de ambos os itens anteriores (SEABRA, DIAS, 2010).

FDT - Teste dos Cinco Dígitos (SEDÓ; DE PAULA; MALLOY-DINIZ, 2015)

É um instrumento desenvolvido por Manuel Sedó, publicado no Brasil em 2015 e que objetiva avaliar o efeito de interferência atencional, ao utilizar informações conflitantes com capacidade de alternância sobre leitura e contagem de dígitos entre os números 1 a 5, além da velocidade de processamento. A estrutura do FDT é constituída por quatro partes: leitura, contagem, escolha e alternância. As duas primeiras indicam respostas automáticas ao avaliar a atenção sustentada e velocidade de processamento, enquanto as demais investigam componentes das funções executivas (CAMPOS et al., 2016).

Todas as partes contêm a mesma quantidade de linhas e quadros. Para a Leitura, o avaliando deve informar o número visualizado em cada quadro, independente da quantidade observada. Para a Contagem, deve-se responder a quantidade de asteriscos. Na terceira parte, Escolha, contar apenas quantos numerais tem em cada quadro. A última parte é Alternância, nesta etapa os números também são contados, mas nos quadros intercalados com uma borda mais grossa muda-se a regra e começa a ler o número. O tempo transcorrido em segundos deve ser anotado pelo aplicador na Folha de Respostas (OLIVEIRA et al., 2014).

Dígitos (WECHSLER, 2013)

É um subteste da Escala WISC-IV, desenvolvido por David Wechsler e adaptado para a população brasileira, na faixa etária de 6 a 16 anos com última publicação em 2013. Dividido em duas partes: Ordem Direta e Ordem Inversa, respectivamente, objetiva avaliar a memória operacional, ao abarcar a memória auditiva de curto prazo e de trabalho, através da repetição de dígitos em sequência. Ambas devem ser aplicadas, independente do desempenho alcançado na ordem inicial (FIGUEIREDO; NASCIMENTO, 2007; PASTURA et al., 2016).

Cada uma delas apresenta oito itens, iniciados sempre a partir de dois dígitos e com o máximo de 9 dígitos para a Direta e 8 para a Inversa, com um aumento gradual da quantidade de dígitos em cada série. Os dígitos são lidos pelo aplicador no ritmo de um segundo para cada, fazendo uma pausa ao final do item para que o avaliando responda. A aplicação deve ser interrompida após dois erros consecutivos de um mesmo item, por meio de resposta incorreta ou omitida (PASTURA et al., 2016; WILLIAMS; WEISS; ROLFHUS, 2003).

Torre de Londres - TOL (DIAS; SEABRA, 2012)

O teste utilizado foi desenvolvido originalmente em 1982, pelo psicólogo Timothy Shallice, que objetiva avaliar a capacidade de planejamento, um componente da função executiva primordial para realizar atividades habituais e requer do avaliando a capacidade de representar mentalmente a atividade solicitada (BERG; BYRD, 2002; MENEZES; DIAS; SEABRA, 2012).

Através de investigações com sujeitos que indicavam déficits de desempenho no TOL, foram observadas evidências para lesões localizadas no córtex pré-frontal especificamente do lado esquerdo. Os demais estudos que se seguiram foram fundamentais para indicar a relevância deste teste para avaliar a resolução de problemas e planejamento, com uma ampla faixa etária de pacientes e voluntários controles não clínicos (BERG; BYRD, 2002).

Nesta pesquisa foi utilizado o modelo Torre de Londres para a versão brasileira, adaptado por Seabra et al. (2012). O material é composto por uma base de madeira, com três hastes verticais e de tamanhos distintos, além de três esferas identificadas por cores específicas: vermelha, azul e verde. Ao dispor a torre sobre a mesa e de frente para o avaliando, são apresentados 12 problemas (posições-alvo) em cartelas, um por vez, com níveis graduais de dificuldade (FONSECA, 2015; DIAS; SEABRA, 2012).

Cada cartela apresenta configurações diferentes mediante a disposição das esferas nas hastes, sendo completadas entre dois e cinco movimentos, conforme a figura. Para cada uma das cartelas, o voluntário poderá realizar até três tentativas de acerto, definindo a pontuação obtida de 3 a 0 pontos e escore total de 36 pontos pelo somatório de todos os itens completados (DIAS; SEABRA, 2012).

Durante a avaliação, o aplicador registra o desempenho na Folha de Respostas. Através da tabela de pontuações-padrão (escore total) por idade, identifica-se a classificação adequada, através da referência entre muito baixa e muito alta (MALLOY-DINIZ et al., 2014; DIAS; MENEZES; SEABRA, 2012).

Farnsworth Lanthony Combined D-15

Este instrumento de visão cromática é uma combinação conveniente de dois testes clássicos de arranjo de cores: *Farnsworth's Dichotomus Test Painel D-15 Test* e *Lanthony's Desaturated 15-Hue Test* que diferem nos tons ou matizes, saturação e brilho. Objetiva averiguar defeitos congênitos ou adquiridos da sensibilidade cromática e perdas progressivas

na visão de cores. É amplamente utilizado nas baterias de testes clínicos com este viés, juntamente com o teste de Ishihara (BRUNI; CRUZ, 2006).

A versão combinada apresenta duas caixas: cada uma inclui 15 pastilhas coloridas de basquelite móveis, mas sempre com uma fixa na extremidade para a caixa de cores dessaturadas e outra para saturadas. Como parte do conjunto do teste, há também um óculos de filtros azuis e luva para não manchar as pastilhas. A aplicação correta necessita dos seguintes procedimentos: (i) sala escura ou com o mínimo de luminosidade; (ii) luminária de mesa para lâmpada incandescente de 60 watts e angulação de 45°; (iii) base revestida de preto. A utilização do óculos junto com a lâmpada proporciona a iluminação representativa da luz do dia, seguindo os padrões exigidos pelo teste (BRUNI; CRUZ, 2006; CAMPOS NETO, 2013).

O pesquisador deve aplicar uma caixa por vez. Após expor as pastilhas aleatoriamente sob a mesa é solicitado que o avaliando alinhe as peças na sequência correta a partir da cor mais próxima da pastilha fixada, como ponto de referência e assim, sucessivamente, até completar toda a caixa. Cada pastilha apresenta um numeral no verso, que devem ser ordenadas corretamente de 1-15. O aplicador deve anotar a sequência selecionada e o teste pode ser reaplicado até três vezes, para avaliar o melhor resultado apresentado em cada caixa. Ressalta-se que as pastilhas dessaturadas apresentam maior claridade e brilho, ou seja, a saturação da cor é o primeiro fator a se desagradar e podem indicar uma maior sequência de erros (VIANELLO, 2002; BRUNI; CRUZ, 2006; FERNANDES; URBANO, 2008).

A primeira interpretação dos resultados faz-se a partir da inspeção visual da sequência montada pelo voluntário. Os índices avaliados são os ângulos de confusão, que identificam o tipo de defeito da cor e o grau da perda de cor em relação a um arranjo perfeito das pastilhas. Há também o índice de seletividade, que quantifica a falta de aleatoriedade em um arranjo. Deste modo, os resultados buscam um eixo cromático de confusão e também analisam possíveis erros na sequência numerada das pastilhas para comparar o índice de erros (VIANELLO, 2002).

Questionário sócio-econômico familiar

O instrumento Questionário sócio-econômico familiar foi aplicado com os responsáveis legais de todas as crianças participantes (n= 74). As perguntas são divididas em duas partes: a primeira é referente à identificação da criança e dos pais, através do nome completo e data de nascimento, preservados conforme determina as normas éticas de pesquisa. Quanto à segunda parte, possibilita obter informações das variáveis "escolaridade

dos pais" e "renda mensal familiar", além de identificar se possuem plano de assistência médica privada; se a criança já foi consultada por neurologista e se a mesma já apresentou algum sintoma neurológico específico. Todo o questionário inclui um total de 15 perguntas. Este instrumento foi fundamental para definir um perfil socioeconômico de ambos os grupos avaliados.

5.5 Procedimentos da coleta de dados

O presente estudo seguiu os procedimentos adotados para a realização de pesquisas com seres humanos: através da Plataforma Brasil foi encaminhado para apreciação pelos Comitês de Ética e Pesquisa (CEP) da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE) e do HEMOPE. Após a aprovação de ambos, os responsáveis legais pelas crianças que se enquadravam nos critérios da pesquisa foram orientados sobre os objetivos do estudo, procedimentos, seus riscos e benefícios. Mediante a compreensão dos termos, todos assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE (anexos C e D)

A condição clínica e os locais nos quais ocorreram os recrutamentos e coleta dos dados definem os dois grupos de análise. O início do levantamento para o grupo clínico ocorreu após visita ao hospital, identificação da equipe de suporte, definição de sala para aplicação dos testes, além de reconhecimento dos espaços onde as crianças estavam internadas e onde teriam atendimento médico, junto a outros profissionais. Foram utilizados os seguintes ambientes: (i) Enfermaria infantil, com os testes aplicados na Brinquedoteca e (ii) Ambulatório, com os testes aplicados na Sala de Psicologia, Salas de atendimento Médico ou Brinquedoteca. Os ambientes apresentaram condições adequadas para aplicação dos instrumentos, através da acústica e iluminação apropriadas. O período para a coleta de dados no HEMOPE ocorreu entre julho e outubro de 2016.

Os resultados dos exames Doppler dos 60 sujeitos avaliados, disponíveis no arquivo de prontuários médicos no setor de Pediatria do HEMOPE e registrados em laudos médicos, também foram observados, os quais não indicaram resultados para infartos cerebrais silenciosos (ICS). Todo o procedimento realizado ocorre através do Protocolo de Segmento de Crianças Portadoras de DF (Anexo G) diagnosticadas pelo Teste de triagem neonatal. Esses dados foram cruzados com informações fornecidas pelos responsáveis legais, através do questionário aplicado e conversas complementares, além de dados fornecidos pelo setor de psicologia. Registra-se que o Doppler transcraniano é um teste de rastreio de rotina recomendado para prevenção de AVC primário e determinante para a necessidade quanto à

transfusão sanguínea crônica (RODRIGUES et al., 2017). Esta combinação diminui o risco de AVC de 10% para 1% em pacientes pediátricos com DF (MEIER; MILLER, 2012).

Quanto ao grupo SAF, os testes foram aplicados em salas disponíveis e com condições adequadas para aplicação dos instrumentos, sendo elas: Sala de Recursos e Sala dos Professores. Destaque-se que no grupo controle houve um óbito e uma transferência de escola, que impediram a aplicação do Lanthony-D15, último teste a ser adquirido pelo Laboratório de Neurociência Cognitiva-UFPE, no entanto, os dados dos demais testes aplicados nesses dois voluntários foram preservados e considerados na análise.

A etapa final da metodologia incluiu retorno em ambas as escolas com palestras para professores e responsáveis legais, com devolutiva individual, através da explicação e entrega dos resultados. No HEMOPE, foram entregues cópias dos resultados de cada avaliando para os setores de Neuropediatria e Psicologia, além de uma palestra à equipe hospitalar sobre o delineamento da pesquisa e resultados identificados. Diante deste contexto, a pesquisa indicou resultados inéditos e pouco investigados no País, no que se refere a crianças escolares diagnosticadas com AF e residentes no Estado de Pernambuco.

6 RESULTADOS

Nesta sessão serão apresentadas Tabelas e Gráficos referentes às variáveis (i) renda mensal familiar e (ii) escolaridade dos pais e das mães, separadas por grupo investigado e com divisão por faixa etária. Estes dados contemplam as informações que foram coletadas, bem como mensuradas do Questionário sócio-econômico familiar aplicado.

Sobre os resultados de cada teste, estes foram corrigidos e interpretados conforme indicavam os respectivos manuais técnicos. A análise dos dados foi realizada inicialmente com o teste paramétrico de *Kolmogorov-Smirnov* baseado na distribuição *t-student*, para testar se os resultados dos instrumentos (i) Torre de Londres (total e parcial), (ii) Trilhas (partes A e B), (iii) FDT Leitura (tempo e erro), (iv) FDT Contagem (tempo e erro), (v) FDT Escolha (tempo e erro), (vi) FDT Alternância (tempo e erro) e (vii) Dígitos (Ordem Direta e Ordem Inversa) apresentariam distribuição normal ($p < 0,05$) nos grupos avaliados.

O nível de significância das análises foi estabelecido em 0,05 e observou-se que nenhuma das variáveis pôde ser considerada normalmente distribuída. Deste modo, ao invés de se utilizar o teste paramétrico *t* de *student*, para comparação das médias entre os dois grupos (CAF e SAF), foi realizado o teste não-paramétrico *U* de *Mann-Whitney*. Destaca-se nos resultados o valor de “p”, se $< 0,05$ indica as diferenças entre os grupos. A pesquisa destaca os resultados que evidenciaram diferenças estatísticas significativas nos testes explicitados.

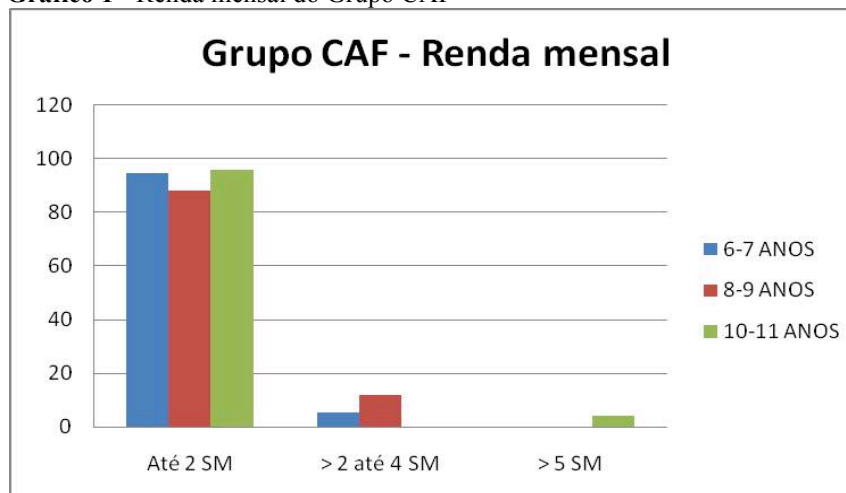
As Tabelas foram separadas por instrumento, junto aos resultados averiguados pelo *U* de *Mann-Whitney*, que mostraram diferença estatística nos resultados encontrados em testes específicos para cada faixa etária dos grupos. Os resultados indicaram que as crianças portadoras de AF, quando comparadas às crianças sem a doença, apresentaram diferenças em relação aos escores obtidos nos testes Dígitos - Ordem Inversa, Trilhas-Parte B e FDT nas etapas Escolha, Alternância e Contagem.

Para se obter os resultados do *Farnsworth D-15/Lanthony D-15* foi utilizado o programa de análise estatística *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) nas amostras independentes (entre grupos) e a Análise de Variância *One-Way* (Teste Anova), junto ao Teste *Post HOC Student-Newman-Keuls* (SNK) nos resultados para amostras dentre grupos (as três faixas-etárias investigadas) e que confirmaram diferença estatística tanto para saturado como dessaturado.

No Gráfico 1 identifica-se a renda mensal do Grupo CAF, em que há um maior predomínio na faixa salarial de até dois salários mínimos, com 93,33% entre todas as faixas

etárias. Quanto à faixa maior que cinco salários mínimos, observa-se que apenas 1,67% do grupo contempla esta categoria, inserida na faixa etária 10-11 anos.

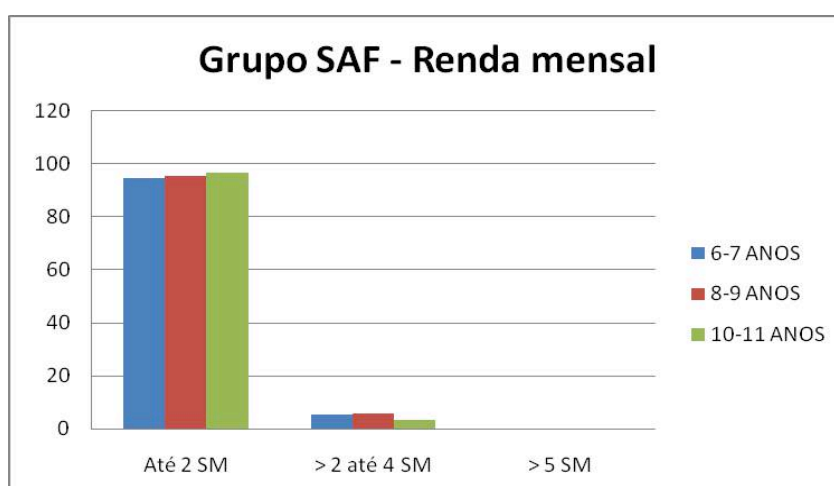
Gráfico 1 - Renda mensal do Grupo CAF



Diante os resultados expostos, as três faixas etárias apresentaram porcentagens entre 88, 24% e 95,83% com renda mensal de até dois salários mínimos. Entre >2 e até 4 salários mínimos, o grupo de 6-7 anos indicou apenas 5,26%, quanto ao grupo de 8-9 anos a porcentagem foi de 11, 76% e o de 10-11 anos não apresentou nenhum responsável legal com esta renda. Quanto a renda mensal >5 salários mínimos, apenas o grupo de 10-11 anos indicou 4,17% dos participantes.

O Gráfico 2 expõe a renda mensal do Grupo SAF, o qual também apresenta predomínio na faixa salarial de até dois salários mínimos, com 96,92% entre todas as faixas etárias e 3,08% com renda >2 até 4 SM. Nenhuma família deste grupo apresentou faixa salarial maior que cinco salários mínimos.

Gráfico 2 - Renda mensal do Grupo SAF



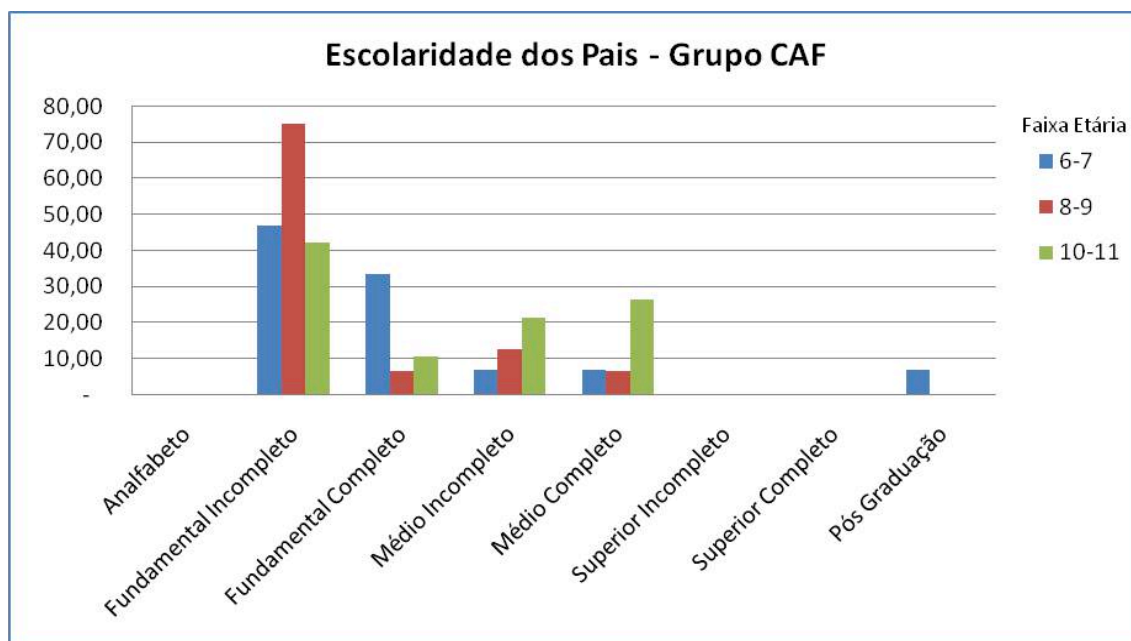
Verifica-se que as três faixas etárias indicaram predomínio para renda mensal de até dois salários mínimos, com porcentagens entre 94,74% e 96,92%. Entre >2 e até 4 salários mínimos, o grupo de 6-7 anos indicou apenas 5,26%, já o grupo de 8-9 anos foi de 5,55% e de 10-11 anos apresentou a menor porcentagem com 3,08%.

Através dos resultados encontrados para a renda mensal de ambos os grupos, fez-se necessário também a identificação da variável escolaridade — dos pais e das mães —, como detalhado inicialmente na Tabela 6, com os pais do Grupo CAF. Verifica-se uma predominância para o Ensino Fundamental Incompleto em todas as faixas etárias, com destaque para a de 8-9 anos, com 75% do grupo, enquanto que com Pós-Graduação observa-se apenas um genitor indicando 6,67%.

Tabela 6 - Escolaridade dos Pais - Grupo CAF

Faixa Etária Escolaridade	CAF (%)		
	6-7	8-9	10-11
Analfabeto	-	-	-
Fundamental Incompleto	46,66	75,00	42,10
Fundamental Completo	33,33	6,25	10,53
Médio Incompleto	6,67	12,50	21,05
Médio Completo	6,67	6,25	26,32
Superior Incompleto	-	-	-
Superior Completo	-	-	-
Pós-Graduação	6,67	-	-
Total	100,00	100,00	100,00

O Gráfico 3 ilustra estes dados e possibilita visualizá-los com maior exatidão, indicando a ausência de pais analfabetos e com maior distribuição para Ensino Fundamental Completo, Médio Incompleto e Médio Completo.

Gráfico 3 - Escolaridade dos Pais - Grupo CAF

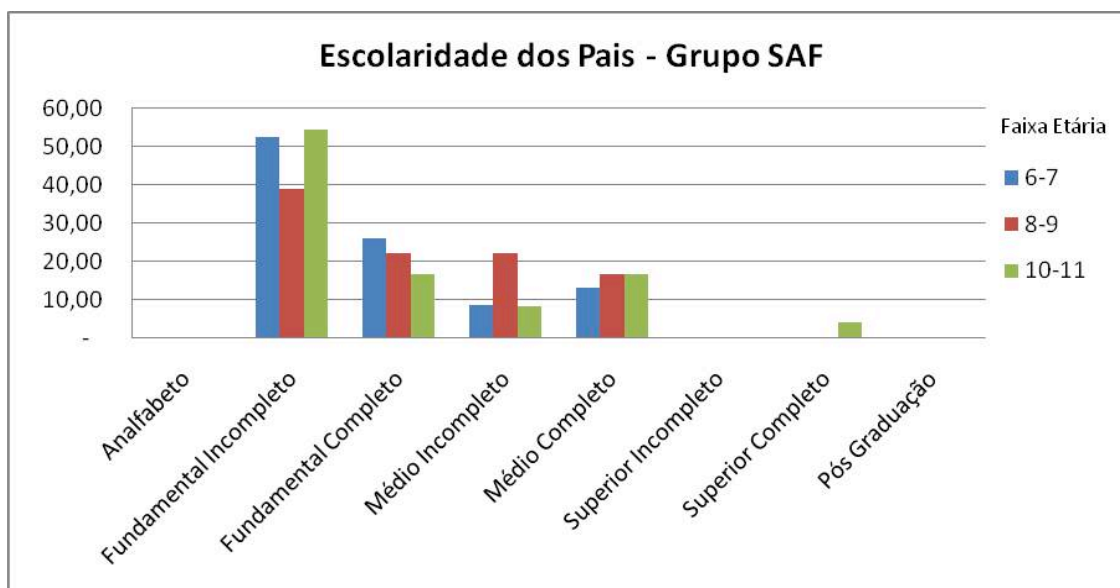
No quesito escolaridade paterna, ao comparar com a Tabela 7 que se refere ao Grupo SAF, verifica-se uma diferença quantitativa relevante na coleta desta informação. O índice de pais com educação mais precária está situado no grupo SAF, registrando índices superiores a 50% para a faixa etária de 10-11 anos. Nas escolaridades medianas os dados apresentam similaridades em ambos os grupos investigados. Quanto à escolaridade paterna do grupo SAF das crianças de 8-9 anos, há uma melhor distribuição nestes resultados. Ainda que também predomine o fundamental incompleto (38,9%), há mais pais com fundamental completo, ensino médio incompleto e completo.

Tabela 7 - Escolaridade dos Pais - Grupo SAF

Faixa Etária \ Escolaridade	SAF (%)		
	6-7	8-9	10-11
Analfabeto	-	-	-
Fundamental Incompleto	52,20	38,89	54,16
Fundamental Completo	26,10	22,22	16,67
Médio Incompleto	8,70	22,22	8,33
Médio Completo	13,00	16,67	16,67
Superior Incompleto	-	-	-
Superior Completo	-	-	4,17
Pós Graduação	-	-	-
Total	100,00	100,00	100,00

O Gráfico 4 expõe estes dados de modo preciso ao indicar a ausência de pais analfabetos e com maior distribuição para Fundamental Incompleto, Fundamental Completo e Médio Completo dentre as faixas etárias investigadas.

Gráfico 4 - Escolaridade dos Pais - Grupo SAF



Na Tabela 8 verifica-se a escolaridade das mães do Grupo CAF, em que há índices de analfabetismo (5,26%), na faixa etária 6-7 anos, bem como de Pós-Graduação (5,26%), esta última categoria também é identificada na faixa de 10-11 anos (4,17%).

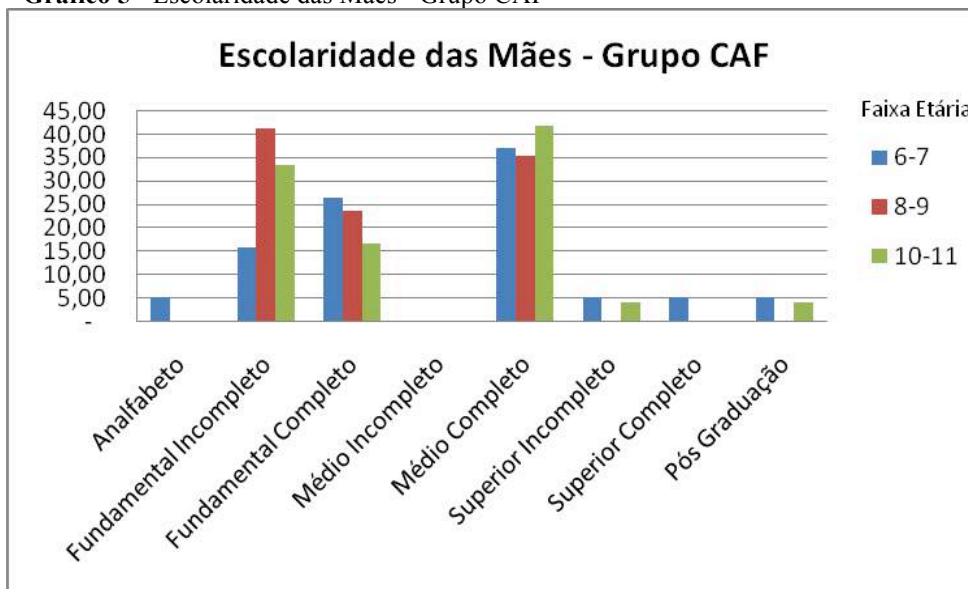
Tabela 8 - Escolaridade das Mães - Grupo CAF

Faixa Etária Escolaridade	CAF (%)		
	6-7	8-9	10-11
Analfabeto	5,26	-	-
Fundamental Incompleto	15,80	41,18	33,33
Fundamental Completo	26,32	23,53	16,66
Médio Incompleto	-	-	-
Médio Completo	36,84	35,29	41,67
Superior Incompleto	5,26	-	4,17
Superior Completo	5,26	-	-
Pós Graduação	5,26	-	4,17
Total	100,00	100,00	100,00

O Gráfico 5 ilustra estes dados, em que observa-se nas faixas etárias de 6-7 anos e 10-11 anos, maiores índices da escolaridade materna para o Ensino Médio Completo, com 35.3%

e 41,67%, respectivamente. Quanto ao grupo de 8-9 anos, há maior predominância para as mães com o Ensino Fundamental Incompleto (41,18%) e para 10-11 anos, Ensino Médio Completo.

Gráfico 5 - Escolaridade das Mães - Grupo CAF



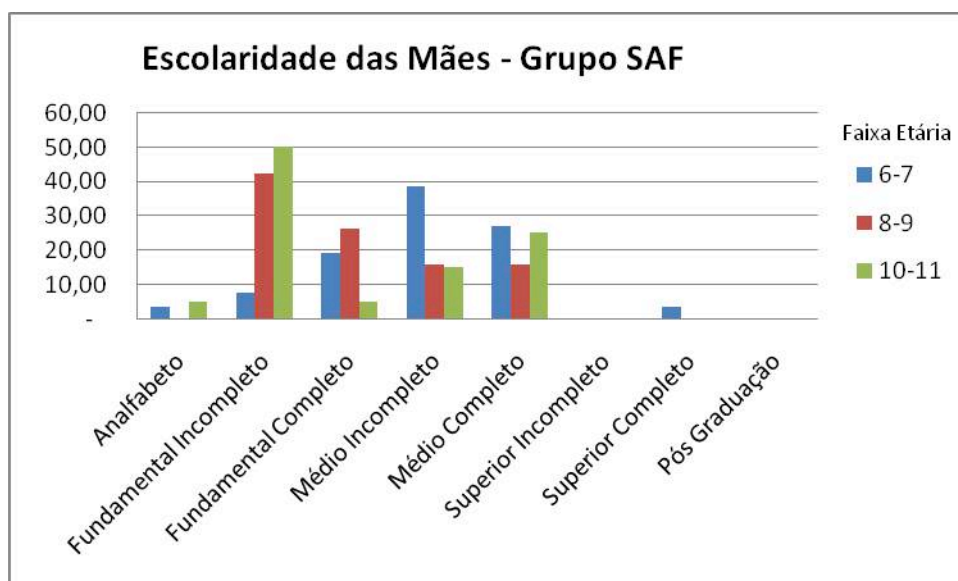
Na Tabela 9, são apresentados os resultados referentes à escolaridade materna do Grupo SAF, em que há índices de analfabetismo para as faixas-etárias de 6-7 (3,85%) e 10-11 anos (5%). Registra-se que foi identificada uma mãe com Ensino Superior Completo (3,85%), mas nenhum dado que contemple a categoria Pós-Graduação.

Tabela 9 - Escolaridade das Mães Grupo SAF

Faixa Etária \ Escolaridade	SAF (%)		
	6-7	8-9	10-11
Analfabeto	3,85	-	5,00
Fundamental Incompleto	7,69	42,10	50,00
Fundamental Completo	19,23	26,32	5,00
Médio Incompleto	38,46	15,79	15,00
Médio Completo	26,92	15,79	25,00
Superior Incompleto	-	-	-
Superior Completo	3,85	-	-
Pós Graduação	-	-	-
Total	100,00	100,00	100,00

O Gráfico 6 ilustra os últimos dados referentes à escolaridade materna do Grupo SAF e que contemplam aspectos sócio-econômicos. Identifica-se que o Ensino Médio Incompleto apresentou maior índice na faixa etária de 6-7 anos representado por 38,46%, enquanto que nas faixas etárias de 8-9 e 10-11 anos, mantiveram-se no Fundamental Incompleto, com 42,10% e 50,00%, respectivamente.

Gráfico 6 - Escolaridade das Mães - Grupo SAF



A partir da Tabela 10 serão apresentados os resultados referentes aos instrumentos aplicados com as crianças participantes. Abaixo, identificam-se diferenças estatísticas para o FDT-Teste dos Cinco Dígitos, com os dados separados por faixa-etária.

Tabela 10 - Teste Mann-Whitney para comparação dos grupos, por faixa etária, no Teste FDT

Idade FDT	6-7			8-9			10-11		
	U	Z	P	U	Z	P	U	Z	P
FDT Leitura Tempo	202,5	-0,143	0,88	151,5	-1,39	0,16	277,5	-0,217	0,82
FDT Leitura Erro	206	-0,092	0,92	196,5	-0,385	0,7	275	-0,506	0,61
FDT Contagem Tempo	201	-0,181	0,85	132	-1,907	0,05*	255	-0,682	0,49
FDT Contagem Erro	198	-0,278	0,78	165	-1,949	0,13	246	-1,222	0,22
FDT Escolha Tempo	158	-1,295	0,19	168	-0,953	0,34	264	-0,485	0,62
FDT Escolha Erro	116	-2,434	0,01*	197,5	-0,176	0,86	284,5	-0,074	0,94
FDT Alternância Tempo	148,5	-1,541	0,12	177,5	-0,701	0,48	271,5	-0,34	0,73
FDT Alternância Erro	114	-2,447	0,01*	174	-0,805	0,42	281	-1,47	0,88

* $p \leq 0,05$.

Os resultados mostraram que as crianças portadoras de AF, entre 6-7 anos, tendem a uma maior quantidade de erros no FDT-Teste dos Cinco Dígitos, entre as etapas Escolha e Alternância ($p=0,01$). Estas duas tarefas compreendem as mais complexas do instrumento, pois avaliam o efeito de interferência atencional com a utilização de informações conflitantes sobre números e quantidades, ao mesmo tempo em que abrangem a flexibilidade cognitiva, um componente das funções executivas. Quanto aos resultados das crianças de 8-9 anos, indicou diferença estatística ($p= 0,05$) apenas para a etapa Contagem, referente ao tempo de execução. Entretanto, não menos relevante, pois indica que há uma maior lentificação nas crianças do grupo clínico para este tipo de atividade executada. Observa-se que as crianças de 10-11 anos não indicaram diferenças estatísticas.

Tabela 11 - Teste Mann-Whitney para comparação dos grupos, por faixa etária, no subteste Dígitos - Ordem Direta e Ordem Inversa

Idade Dígitos	6-7			8-9			10-11		
	U	Z	P	U	Z	P	U	Z	P
Dígitos-Ordem Direta	203,50	-1,051	0,29	167,00	-1,006	0,31	283,00	-0,106	0,91
Dígitos-Ordem Inversa	154,00	-2,312	0,02*	169,50	-0,982	0,32	196,50	-1,974	0,04*

* $p<0,05$.

A Tabela 11 destaca os resultados encontrados para a atividade de Dígitos - Ordem Inversa, que também abrange as funções executivas e, neste item, avalia especificamente a memória de trabalho. Identificaram-se diferenças estatísticas para as crianças do Grupo CAF nas faixas etárias de 6-7 ($p=0,02$) e 10-11 anos ($p=0,04$), com $p<0,05$, reforçando possíveis limitações para a função memória de trabalho no decorrer de seu desenvolvimento.

Na Tabela 12 são divulgados os dados alcançados no Teste Trilhas - Partes A e B. Observa-se que os resultados obtidos na parte B, pelo grupo CAF na faixa etária de 10-11 anos, indicaram diferença estatisticamente inferior ($p<0,01$). Ressalta-se, deste modo, que a memória de trabalho foi a função avaliada neste instrumento e apresentou índices abaixo do esperado para a idade investigada.

Tabela 12 - Teste Mann-Whitney para comparação dos grupos por faixa-etária no teste Trilhas-Partes A e B

Idade \ Trilhas - Partes A e B	6-7			8-9			10-11		
	U	Z	P	U	Z	P	U	Z	P
Trilhas - Parte A	229,50	-0,406	0,68	176,50	-0,815	0,41	284,50	-0,088	0,93
Trilhas - Parte B	236,50	-0,246	0,80	178,50	-0,679	0,49	151,50	-2,839	0,00*

*p<0,05.

Nas Tabelas seguintes, foram distribuídos somente os resultados para o teste de visão de cores Farnsworth D-15 (saturado)/Lanthony D-15 (dessaturado), com divisões em amostras independentes (entre grupos), amostras dentro grupos e variáveis independentes. As análises dos resultados indicaram diferenças estatísticas para saturado e/ou dessaturado com predomínio da visão de cores dessaturada, entre grupo e dentro grupo de todas as faixas-etárias, o que já indica a importância de futuras investigações.

Registra-se que para o teste de visão de cores não existe soma de acertos. Dentre as três séries realizadas por cada voluntário, para saturado e dessaturado, é escolhida a série mais próxima da sequência correta (1-15). Quando selecionadas as séries mais adequadas, as sequências numéricas foram lançadas em programa estatístico virtual elaborado pelo Laboratório de Percepção, Neurociências e Comportamento, da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), que fornece o valor do índice de confusão de cor (ICC) e outras variáveis dependentes (valor numérico contínuo). Após a realização do cálculo de todos os valores de ICC, para cada sujeito, foram realizados os testes estatísticos.

As Tabelas enumeradas de 13-16 referem-se aos resultados encontrados nas amostras independentes (entre grupos), para cores dessaturadas, mediante a identificação de diferenças estatísticas nas faixas etárias investigadas.

Tabela 13 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do Lanthony D-15 Dessaturado

Faixa Etária \ Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	6,39	(0,49)	8,30	(0,47)	10,37	(0,49)
CAF	6,42	(0,51)	8,64	(0,49)	10,41	(0,50)

(*) t(40) = 0,191; p = 0,850; (**) t(35) = 0,52; p = 0,035; (***) t(46) = 0,29; p = 0,774.

Na Tabela 13 identificou-se diferença estatística ($p=0,035$) no grupo CAF, para a faixa etária de 8-9 anos, através dos dados encontrados no *Lanthony D-15* dessaturado, os quais indicam maior ocorrência de erros nos arranjos de cores selecionadas. Este resultado indica alterações para a visão de cores em tons com intensidade e brilho reduzidos.

Tabela 14 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do ICC no Lanthony D-15 dessaturado

Faixa Etária Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	1,98	(0,53)	1,97	(0,61)	1,73	(0,44)
CAF	2,14	(0,66)	1,84	(0,45)	1,89	(0,58)

(*) $t(40) = 0,876$; $p = 0,399$; (**) $t(35) = 0,71$; $p = 0,484$; (***) $t(46) = 1,07$; $p = 0,289$

Para a Tabela 14 não foram identificadas diferenças estatísticas, em nenhuma faixa etária, para o ICC referente às cores dessaturadas. Os dados indicam que não foram quantificados graus de perda de cor em relação às sequências de cores apresentadas.

Tabela 15 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do C-Index no Lanthony D-15 dessaturado

Faixa Etária Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	1,88	(0,43)	1,86	(0,58)	1,72	(0,45)
CAF	2,04	(0,64)	1,78	(0,41)	1,81	(0,52)

(*) $t(40) = 0,92$; $p = 0,363$; (**) $t(35) = 0,47$; $p = 0,643$; (***) $t(46) = 0,659$; $p = 0,513$

A Tabela 15 indicou visão de cores sem alterações para o índice de confusão, entre os grupos SAF e CAF, quanto às cores em tons com intensidade e brilho reduzidos.

Tabela 16 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do S-Index no Lanthony D-15 dessaturado

Faixa Etária Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	6,44	(1,48)	6,27	(1,73)	5,77	(1,71)
CAF	7,36	(2,14)	6,06	(1,70)	6,93	(2,17)

(*) $t(40) = 1,65$; $p = 0,107$; (**) $t(35) = 0,364$; $p = 0,718$; (***) $t(46) = 2,06$; $p = 0,045$

Para a Tabela 16 foi quantificada a aleatoriedade dos arranjos apresentados pelos participantes de cada grupo, sendo identificadas diferenças estatísticas para as crianças de 10-11 anos ($p=0,045$) do Grupo CAF.

As Tabelas 17-19 apresentam os resultados referentes às cores saturadas, para cada índice considerado na investigação das amostras independentes.

Tabela 17 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do ICC no Lanthony D-15 saturado

Faixa Etária \ Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	1,62	(0,44)	1,38	(0,21)	1,45	(0,60)
CAF	1,75	(0,54)	1,48	(0,42)	1,40	(0,40)

(*) $t(40) = 0,84$; $p = 0,406$; (**) $t(35) = 0,949$; $p = 0,349$; (***) $t(46) = 0,284$; $p = 0,78$

Observa-se que não foram encontradas diferenças estatísticas nas Tabelas 17 e 18. Estes resultados referem-se à comparação dos grupos para cores saturados, nos índices de confusão, os quais não indicaram erros significativos para visão de cores com maior intensidade e brilho.

Tabela 18 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do C-Index no Lanthony D-15 saturado

Faixa Etária \ Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	1,91	(0,45)	1,64	(0,33)	1,63	(0,64)
CAF	1,98	(0,48)	1,70	(0,46)	1,61	(0,44)

(*) $t(40) = 0,458$; $p = 0,649$; (**) $t(35) = 0,471$; $p = 0,641$; (***) $t(46) = 0,167$; $p = 0,87$

A Tabela 19 apresenta diferença estatística para o grupo CAF, de 8-9 anos ($p = 0,025$), referente ao resultado encontrado para *Farnsworth D-15* saturado, nos valores para S-index. Este resultado indica maior quantidade de erros na sequência do arranjo de cores, mesmo para os tons mais intensos.

Tabela 19 - Análise estatística SPSS para comparação dos grupos nos resultados do S-Index no Lanthony D-15 saturado

Faixa Etária \ Grupo	6-7 (*)		8-9 (**)		10-11 (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
SAF	1,92	(0,37)	2,04	(0,36)	1,75	(0,33)
CAF	1,78	(0,43)	1,75	(0,37)	1,78	(0,42)

(*) $t(40) = 1,107$; $p = 0,275$; (**) $t(35) = 2,34$; $p = 0,025$; (***) $t(46) = 0,280$; $p = 0,781$

A Tabela 20 refere-se aos resultados *Farnsworth D-15* saturado, dentre todas as amostras do grupo SAF.

Tabela 20 - Análise de variância One-Way (Teste ANova)/Teste Post HOC Student-Newman-Keuls (SNK) Saturado

Faixa Etária	6-11	
	F (63,3)	P
Grupo SAF		
ICC	1,24	0,302
C-Index	2,064	0,114
S-Index (*)	2,731	0,034

(*) Diferença estatística na faixa etária de 8-9 anos quando comparada com a de 10-11: $p = 0,028$.

Registra-se $p = 0,034$ no índice S-Index, para o Grupo SAF, na faixa-etária de 6-11 anos com diferença estatística entre a faixa de 8-9 anos, quando comparada às crianças mais velhas ($p=0,02$).

Tabela 21 - Análise de variância One-Way (Teste ANova)/Teste Post HOC Student-Newman-Keuls (SNK) saturado

Faixa Etária	6-11	
	F (57,2)	P
Grupo CAF		
ICC (*)	3,198	0,048
C-Index (**)	3,641	0,032
S-Index	0,029	0,971

(*) Diferença estatística entre as faixas etárias de 6-7 e 10-11: $p = 0,044$.

(**) Diferença estatística entre as faixas etárias de 6-7 e 10-11: $p = 0,028$.

A Tabela 21 identifica p significativo no grupo CAF, para saturado, com diferença estatística entre as faixas-etárias de 6-7 e 10-11 anos, com ICC no valor de $p=0,044$ e C-Index, com $p=0,028$.

Tabela 22 - Análise de variância na comparação do Grupo SAF nos resultados para saturado x dessaturado (6-7 anos)

Faixa Etária	6-7					
	ICC (*)		C-Index (**)		S-Index (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Grupo SAF						
Saturado	1,62	(0,44)	1,91	(0,46)	1,92	(0,37)
Dessaturado	1,98	(0,53)	1,88	(0,42)	6,44	(1,48)

(*) $t(44) = 2,49$; $p = 0,016$; (**) $t(44) = 0,222$; $p = 0,825$; (***) $t(44) = 14,21$; $p < 0,01$

Na Tabela 22 foram apresentadas diferenças estatísticas com $p=0,01$ e $p<0,01$ para variáveis independentes, no C-index e S-index das crianças do Grupo SAF, de 6-7 anos. Estes

resultados sugerem que quando comparados os resultados para saturado *versus* dessaturado, o índice de confusão pode permanecer no decorrer da idade.

Tabela 23 - Análise de variância na comparação do Grupo SAF nos resultados para saturado x dessaturado (8-9 anos)

Faixa Etária Grupo SAF	8-9					
	ICC (*)		C-Index (**)		S-Index (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Saturado	1,38	(0,21)	1,64	(0,33)	2,03	(0,36)
Dessaturado	1,968	(0,61)	1,86	(0,58)	6,26	(1,73)

(*) $t(38) = 4,05$; $p < 0,01$; (**) $t(38) = 0,069$; $p = 0,155$; (***) $t(38) = 10,69$; $p < 0,01$

A Tabela 23 registra valores de diferenças estatísticas com $p < 0,01$ para variáveis independentes, no ICC e S-index das crianças do Grupo SAF, de 8-9 anos.

Tabela 24 - Análise de variância na comparação do Grupo SAF nos resultados para saturado x dessaturado (10-11 anos)

Faixa Etária Grupo SAF	10-11					
	ICC (*)		C-Index (**)		S-Index (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Saturado	1,447	(0,59)	1,63	(0,64)	1,75	(0,33)
Dessaturado	1,728	(0,44)	1,71	(0,45)	5,76	(1,71)

(*) $t(46) = 1,84$; $p = 0,07$; (**) $t(46) = 0,52$; $p = 0,065$; (***) $t(46) = 11,24$; $p < 0,01$

Na Tabela 24 verifica-se $p < 0,01$ nos resultados para saturado x dessaturado referente somente ao S-Index, nas crianças do Grupo SAF, de 10-11 anos.

Tabela 25 - Análise de variância na comparação do Grupo CAF nos resultados para saturado x dessaturado (6-7 anos)

Faixa Etária Grupo CAF	6-7					
	ICC (*)		C-Index (**)		S-Index (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Saturado	1,75	(0,54)	1,98	(0,48)	1,78	(0,43)
Dessaturado	2,14	(0,66)	2,03	(0,64)	7,36	(2,13)

(*) $t(36) = 2,00$; $p = 0,052$; (**) $t(36) = 0,302$; $p = 0,764$; (***) $t(36) = 11,16$; $p < 0,01$

A Tabela 25 registra que o Grupo CAF de 6-7 anos apresentou índice de confusão e S-Index significativos, com $p = 0,05$ e $p < 0,01$, respectivamente, quando comparados os resultados das cores saturadas *versus* dessaturadas.

Tabela 26 - Análise de variância na comparação do Grupo CAF nos resultados para saturado x dessaturado (8-9 anos)

Faixa Etária Grupo CAF	8-9					
	ICC (*)		C-Index (**)		S-Index (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Saturado	1,48	(0,42)	1,70	(0,46)	1,75	(0,37)
Dessaturado	1,84	(0,45)	1,78	(0,41)	6,06	(1,70)

(*) $t(32) = 2,3645$; $p = 0,024$; (**) $t(32) = 0,52$; $p = 0,607$; (***) $t(32) = 10,19$; $p < 0,01$

Para a Tabela 26, identificou-se nas crianças de 8-9 anos do Grupo CAF, diferença estatística no índice de confusão ($p=0,024$), bem como $p < 0,01$, no índice S-Index, quando comparados os resultados para saturado *versus* dessaturado.

Tabela 27 - Análise de variância na comparação do Grupo CAF nos resultados para saturado x dessaturado (10-11 anos)

Faixa Etária Grupo CAF	10-11					
	ICC (*)		C-Index (**)		S-Index (***)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Saturado	1,40	(0,40)	1,61	(0,44)	1,78	(0,42)
Dessaturado	1,89	(0,58)	1,81	(0,52)	6,94	(2,17)

(*) $t(46) = 3,36$; $p = 0,002$; (**) $t(46) = 1,45$; $p = 0,153$; (***) $t(46) = 11,43$; $p < 0,01$

A Tabela 27 registra que as crianças mais velhas, entre 10-11 anos, do Grupo CAF, apresentaram índices de confusão para o ICC com $p = 0,02$ e S-Index com $p < 0,01$ quando comparados os resultados para saturado *versus* dessaturado. Estes resultados sugerem que o índice de confusão permaneceu no decorrer da idade.

Os resultados desta pesquisa indicaram que as crianças com AF apresentaram prejuízos para funções executivas e visão de cores. Estas alterações tendem a maiores dificuldades no desempenho acadêmico, refletida em maior repetência escolar.

7 DISCUSSÃO

Esta pesquisa se propôs a indicar parâmetros neurocognitivos e sociais das crianças diagnosticadas com anemia falciforme e residentes no estado de Pernambuco. Através das análises realizadas foi possível comparar os dados obtidos com populações da mesma faixa-etária e escolaridade. Os estudos mapeados por idade, permitem um acompanhamento do processo maturacional das funções neurocognitivas investigadas e os efeitos da doença nesse desenvolvimento. Os resultados destas análises descreveram os escores das amostras estudadas, observando a relação com o diagnóstico da anemia falciforme.

As primeiras considerações são realizadas às pesquisas que indicam o AVC como um dos principais complicadores da hemoglobina SS, em crianças, resultando em consequências físicas e neurocognitivas (ROUTHIEAUX et al., 2005; OHENE-FREMPONG et al., 1998). A probabilidade desta população apresentar uma ocorrência de AVC pode alcançar 11% antes dos 20 anos de idade, com pico de incidência para um AVC isquêmico entre os 2 e 5 anos de idade. Além do mais, até 24% dos que são diagnosticados com AF têm ao menos uma ocorrência até os 45 anos (MONTALEMBERT, WANG, 2013; VERDUZCO, NATHAN, 2009).

Particularmente nesta pesquisa, os participantes com AF apresentaram (i) históricos de internação diante das crises de dor; (ii) idas mensais ao hospital público para acompanhamento com exames neurológicos e (iii) transfusões sanguíneas quando indicada alteração no exame Doppler transcraniano. Todos os pacientes de alto risco realizam as transfusões como uma prevenção para reduzir a probabilidade elevada da ocorrência de AVC. Quanto às crianças identificadas nos quadros agudos, a transfusão também é realizada imediatamente após o paciente apresentar-se estável (VERDUZCO; NATHAN, 2009; ADAMS, 2001).

Evidencia-se que através da verificação dos prontuários, os sujeitos do grupo hospitalar não indicaram nenhum registro confirmado para infartos cerebrais silenciosos, além de baixo índice para episódios de AVC. Neste contexto, sobre os dados percentuais referentes ao histórico de sintomas neurológicos, foram constatados os seguintes indicadores: 93,3% das crianças sentiam dores de cabeça; 8,3% apresentaram crises convulsivas e 10% apresentaram ocorrência de AVC (com um quadro de isquemia transitória e um sujeito com princípio de derrame cerebral). Ressalta-se que esta população pode apresentar evidências de infartos cerebrovasculares sutis, em que não é identificado um episódio clínico visível, mas anormalidades cerebrais são evidentes em neuroimagem. Verificou-se que todos os pacientes

eram acompanhados por neuropediatra e realizavam periodicamente a ultrassonografia transcraniana com Doppler, uma vez que este exame é satisfatório e a ressonância magnética é um procedimento de alto custo.

As crianças internadas na Enfermaria Infantil deram entrada mediante queixas de dores intensas (articulações; cabeça; lombar; abdominal; quadril; braços e/ou pernas); tontura, febre alta/infecção e/ou pneumonia, mas no momento da avaliação já se encontravam medicadas e dispostas a realizarem todos os procedimentos avaliativos. Quanto às do Ambulatório, aguardavam atendimento médico ou odontológico e também apresentavam histórico de internamento com as mesmas queixas relatadas. Os participantes identificados neste espaço frequentavam a Sala de Transfusão para realizar hemodiálise e/ou transfusão sanguínea — procedimento ocorrido mensalmente ou a cada 3 meses —, bem como já estiveram em situação de internamento com queixas semelhantes. Os seguintes medicamentos eram usuais para todas as crianças com AF: Ácido fólico; Dipirona; Vitaminas C e D; Hydrea; Benzetacil; Deferasirox e Exjade (os dois últimos são indicados para o tratamento de sobrecarga crônica de ferro devido às transfusões sanguíneas).

Ainda que as crianças não indicassem ICS confirmados, além de baixo índice para quadros de AVC, todas as faixas-etárias investigadas apresentaram resultados inferiores em pelo menos uma avaliação quando comparados ao grupo controle. Os voluntários de 6-7 anos indicaram prejuízos no FDT - Teste dos Cinco Dígitos, com maior quantidade de erros nas etapas que exigem flexibilidade cognitiva, o que pode refletir em dificuldades na eficácia para lidar com a alternância de processos mentais. Para a memória de trabalho, o mesmo grupo também apresentou limitações através do subteste Dígitos Inverso, com menor capacidade para manter a informação na memória auditiva recente, por um período breve de tempo. Para a visão de cores, as diferenças estatísticas ($p < 0,01$) foram observadas nos resultados para o índice de confusão (ICC) saturado comparado com os resultados do *Lanthony D-15* dessaturado. Do mesmo modo, o dessaturado também apresentou prejuízos nas análises do grupo clínico quando inclusa toda a faixa-etária de 6-11 anos.

Ainda sobre a faixa-etária de 6-7 anos, o nível educacional dos pais não indicou interferências para as funções avaliadas. Especificamente para a escolaridade paterna, o grupo SAF obteve 50% para os níveis fundamentais de educação, enquanto que o grupo com AF registrou um pai com pós-graduação. Quanto à escolaridade materna, o grupo clínico apresentou a maioria das mães com Ensino Médio Completo (36,8%) e uma mãe com Pós-Graduação.

Através de uma revisão sistemática sobre a influência do nível socioeconômico (NSE) no desempenho em tarefas de funções executivas (FEs) em crianças. Sbiczgo et al. (2013)

concluíram que o NSE apresenta geralmente uma influência fraca ou moderada nos estudos que utilizaram medidas compostas de FEs nos voluntários de até cinco anos de idade. Estudos que avaliem a relação entre NSE e funções cognitivas são recentes, mas há resultados controversos que podem ser explicados em decorrência dos métodos utilizados nos estudos, o que dificulta a comparação direta dos resultados. No que se referem às medidas avaliadas, mais especificamente a escolaridade dos pais, há evidências de que o NSE influencia no desempenho em fluência verbal, com desempenho superior para as crianças de pais com maior nível de escolaridade.

Andrade et al (2005) destacam a importância da qualidade dos estímulos no ambiente doméstico para o desenvolvimento cognitivo infantil, sendo relevante a dinâmica familiar e a pertinência de intervenções que favoreçam a qualidade do ambiente e a relação entre o cuidador e a criança. Estudos que associam a cognição e estímulos ambientais concluem que os estímulos recebidos por meio das experiências positivas vivenciadas contribuem para o desenvolvimento cognitivo adequado, mediante as consequências no decorrer dos anos.

No grupo avaliado entre 8-9 anos, foi encontrada diferença estatística ($p= 0,05$) apenas para o tempo de execução, no teste FDT, na etapa Contagem. Este resultado sugere que o grupo clínico apresentou maior lentificação no processo de reconhecimento e contagem da quantidade de elementos inseridos em cada quadro. A velocidade de processamento refere-se à eficiência com que tarefas cognitivas simples são executadas, deste modo, quando se apresenta com tempo prolongado, pode indicar dificuldades para aprendizagem na aritmética. Ao mesmo tempo, pesquisas recentes investigam a relação entre velocidade de processamento e memória de trabalho, numa perspectiva de complementariedade entre as funções. Este tipo de memória é uma habilidade cognitiva essencial para a aprendizagem da matemática, por exemplo (CORSO; DORNELES, 2014).

No decorrer dos últimos anos, a neurociência no campo educacional apresenta maior relevância, ao abranger um contexto multiprofissional, junto a psicólogos, professores, neurologistas, fonoaudiólogos, dentre outros. Com o objetivo de compreender o processo da aprendizagem no cérebro, busca-se por um ensino aprimorado, através do desenvolvimento de estratégias e intervenções adequadas (BASTOS et al, 2016).

Quanto à visão de cores do grupo clínico de 8-9 anos, também foi confirmada diferença estatística ($p= 0,03$) especificamente no Teste *Lanthony D-15* dessaturado. Este resultado indica alterações para os tons com menor intensidade e brilho. Do mesmo modo, foi identificada maior dificuldade para o teste saturado, nos índices de confusão ICC ao comparar os resultados de ambos os testes (saturado *versus* dessaturado).

Sobre a escolaridade paterna neste grupo, houve predomínio para o Ensino Fundamental Incompleto, com 75% dos resultados coletados. Para a escolaridade materna, o médio completo alcançou 35,3% indicando uma discrepância entre os anos escolares dos cuidadores.

Quanto aos voluntários do grupo com AF, entre 10-11 anos, apresentaram resultados inferiores para testes distintos das demais faixas-etárias, quando comparado ao grupo controle. Os testes Trilhas-Parte B e Dígitos-Inverso indicaram diferença estatística. As funções executivas e a memória de trabalho foram avaliadas nestes instrumentos e apresentaram novamente índices abaixo do esperado para a idade investigada.

Estes resultados corroboram com Berg; Edwards King (2012), que ao registrarem sobre as avaliações cognitivas e de desempenho realizadas nas crianças com AF, indicam as funções executivas como as mais prejudicadas em comparação com outras crianças sem a doença, obtendo resultados significativamente mais baixos do que os controles pareados no Teste Dígitos- Inverso. Esses dados esclarecem sobre o comprometimento escolar das crianças do grupo clínico, que têm internações frequentes, ausências escolares e maior tendência para repetição, como identificado nesta pesquisa.

Os presentes achados reforçam a importância das avaliações neurocognitivas regulares e futuros programas de reabilitação neurocognitiva para crianças com AF (HIJMANS et al., 2011). Os dados indicam o potencial para maiores investigações, no sentido de precisão e rigor de testes para avaliação cognitiva nesta população. A deficiência neurocognitiva ocorre em crianças e adultos com anemia falciforme, mas pouco se sabe sobre neurodesenvolvimento em crianças muito pequenas (ARMSTRONG et al., 2013).

Essas descobertas são relevantes, dadas às implicações do comprometimento do funcionamento cognitivo nas conquistas acadêmicas e ocupacionais subsequentes. O impacto a longo prazo dos déficits cognitivos é relevante, pois estes pacientes vivenciam limitações físicas (NOLL et al., 2000). Esses achados enfatizam o impacto da doença no funcionamento neurocognitivo geral e sugerem que o rastreio rotineiro do funcionamento cognitivo deve ser um elemento necessário do tratamento integral para crianças com AF.

A respeito das informações cedidas nos questionários sócio-econômicos (anexos F) pelos responsáveis legais dos voluntários da pesquisa, identificou-se o seguinte perfil para o grupo clínico: todos os participantes eram estudantes, sendo 66,6% da rede pública de ensino.

No Grupo Controle, através das informações coletadas pelo questionário sócio-econômico familiar (anexo E), constatou-se que apenas um voluntário (7 anos) foi consultado por neurologista, mas não apresentou sintomas neurológicos e pouco mais de 7% indicaram já ter apresentado algum sintoma neurológico. como: dor de cabeça (constante ou não):

convulsões e meningite viral. As convulsões foram identificadas em apenas um voluntário (10 anos), aos dois anos de idade. Do mesmo modo, a meningite viral também foi apresentada por um voluntário (7 anos). Três voluntários não responderam a esta pergunta.

No que abrange os aspectos sociais, as médias de idade das mães e pais dos voluntários (ambos os grupos), foram equiparadas por faixa etária e com intervalo de confiança em 95%. Deste modo, foi obtido o seguinte perfil: a média da idade materna para os grupos de 6-7 anos foi de 33,20 no grupo clínico e 34,16 no grupo sem AF; nos grupos de 8-9 anos, as mães apresentaram média de idade para 35,75 no grupo com AF e 34,20 para o grupo não-clínico; já as dos grupos de 10-11 anos, apresentaram médias similares aos demais, com 35,42 no grupo clínico e 32,00 para os controles. Quanto às médias da idade paterna, o primeiro grupo indicou a maior distância, representada por 34,92 no grupo clínico e 40,53 no grupo não-clínico; para os grupos de 8-9 anos, identificou-se a média de 38,69 para os pais das crianças com AF e 36,87 para os das crianças sem a doença; o último grupo avaliado, das crianças de 10-11 anos, a média da idade paterna foi similar, sendo 36,63 para o grupo clínico e 37,94 para o grupo controle.

No mês de dezembro ocorreram as entrevistas devolutivas e de orientação nas duas escolas da rede municipal na cidade do Recife, a respeito dos resultados da avaliação desempenhada pela própria pesquisadora com o grupo controle. Foi realizada uma reunião por turno, para contemplar o maior número de responsáveis e professores dos alunos voluntários. A primeira ocorreu no dia 14, na Escola Municipal Magalhães Bastos (Escola 1), no horário das 8:00h às 11:00h, na sala da Biblioteca, com apresentação de data-show (Ilustração 4), seguida de diálogo em particular com os responsáveis, sobre a desenvoltura do (a) seu (a) filho (a), neto (a) ou sobrinho (a) nos resultados obtidos em cada teste.

Neste encontro foi possível identificar a participação de onze mães e uma avó dos 32 alunos investigados, além de duas professoras. Extraordinariamente, 4 familiares de alunos da tarde compareceram. As principais observações foram quanto ao comportamento dos estudantes em sala de aula, a escrita com utilização de abreviaturas e também nos seus cotidianos junto às famílias. Destacaram-se esclarecimentos sobre uso de drogas, álcool e violência doméstica no período gestacional, assim como o acompanhamento da aprendizagem das crianças no ambiente doméstico.

Figura 5 - Devolutiva com os responsáveis pelos participantes da Escola 1



Das 13:30h às 15:30h, no mesmo local, houve a segunda apresentação com data-show, em que foram esclarecidas as informações sobre a pesquisa, sua importância para identificar possíveis déficits cognitivos e sobre o desenvolvimento da aprendizagem. Neste horário esteve presente somente um tio, que recebeu todos os resultados obtidos pertinentes à sobrinha.

No dia 16 foram realizados dois encontros na Escola Municipal João Pessoa Guerra (Escola 2), com os responsáveis dos voluntários, sendo contabilizados o total de 42 alunos: o primeiro ocorreu no horário das 7:30h às 10:30h em espaço aberto, onde eram servidos os lanches dos alunos, estando presentes dez mães (Ilustração 5) e uma professora. No decorrer da apresentação sobre a pesquisa, foram trazidas experiências vivenciadas por essas mães no decorrer da gestação, como: uso de álcool, acidentes domésticos, parto e puerpério, bem como a percepção de uma professora sobre as maiores dificuldades dos alunos em sala de aula, com destaque para a dificuldade em manter a atenção concentrada das crianças.

A última devolutiva ocorreu das 13:30h às 16:00h, no mesmo local, com a participação de oito mães e dois pais, mas sem nenhum professor. As apresentações nesta escola ocorreram através da exposição de slides em notebook, diante a impossibilidade de apresentação em data-show. Foram relatadas vivências no período do parto e puerpério, através de nascimento prematuro, internações, câncer infantil e ingestão de bebidas acólicas e tabaco vinculadas aos comprometimentos que podem comprometer o desenvolvimento e, consequentemente a capacidade cognitiva.

Todos os encontros foram finalizados com momentos individuais junto a cada responsável presente, através de comentários e maiores esclarecimentos a respeito do

desempenho da criança em cada teste. Além do mais, foram orientados quanto ao acompanhamento do desempenho escolar e realização de atividades que fossem favoráveis e estimulantes ao processo de aprendizagem. Portanto, este processo avaliativo implicou, dentro de suas restrições, uma atividade de intervenção a qual unifica pesquisa e ação profissional.

Figura 6 - Devolutiva com os responsáveis pelos participantes da Escola 2.



Estes momentos contemplaram a importância do retorno social desta pesquisa, com esclarecimentos sobre cada uma das etapas realizadas, dos instrumentos utilizados, bem como do desenvolvimento da aprendizagem desde a gestação. Na ocasião, foram compartilhadas experiências vivenciadas pelos responsáveis, além das dificuldades constantes dos professores na sala de aula. Os resultados comunicados individualmente possibilitaram explicar sobre cada função investigada e identificar como cada uma se expressa nas atividades diárias da criança.

Para a devolutiva do Grupo Clínico, no mês de janeiro foram entregues duas cópias das sínteses dos resultados individuais das 60 crianças voluntárias: (i) para a psicóloga responsável da ala pediátrica e (ii) para uma neuropediatra que acompanha os pacientes diagnosticados com anemia falciforme e realiza o exame Doppler duas vezes por semana. No primeiro semestre de 2017 foi realizada uma palestra no hospital sobre os resultados encontrados nesta pesquisa e demais esclarecimentos.

Os estudos na linha cognitiva possibilitam contribuir com o fornecimento de novos dados que auxiliem na compreensão entre as atividades cognitivas e seus componentes com os sistemas neurais e suas bases, mediante condições médicas distintas. A identificação e

esclarecimento quanto às alterações cognitivas em crianças apontam decisões cruciais no contexto escolar, ao possibilitar direções e planos de ensino que considerem suas particularidades e forneçam elementos colaborativos para redução das possíveis dificuldades apresentadas (HAZIN et al., 2009).

O interesse para a colaboração entre os campos da neurociência e educação tem sido crescente, ao compreender que ambos auxiliam alunos em situações de maior limitação e/ou dificuldades, ao esclarecer sobre os mecanismos subjacentes aos processos de aprendizagem. O trabalho interdisciplinar entre educadores e pesquisadores da área cognitiva pode resultar em um diagnóstico mais amplo e detalhado quanto às diferenças individuais para os déficits apresentados, contribuindo para o desenvolvimento de estratégias interventivas baseadas em evidências (HAASE et al., 2012).

Considerando a importância da avaliação neurocognitiva como uma estratégia de acompanhamento e prognóstico em crianças com AF, estudos dessa natureza podem auxiliar na elaboração de políticas públicas e na contribuição científica em populações de crianças com ocorrências neurológicas e, consequentemente, prejuízos cognitivos em funções distintas.

8 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta pesquisa apresentou resultados empíricos consistentes ao perfil cognitivo e social de crianças residentes em Pernambuco e diagnosticadas com anemia falciforme.

A infância, como um período crítico do desenvolvimento humano, apresenta marcos referenciais quanto às habilidades cognitivas e sociais, sendo necessário ponderar ocorrências que gerem desvios comportamentais. O reconhecimento de crianças que apresentam risco no processo de aprendizagem é crucial para que profissionais nas áreas de saúde e educação auxiliem neste processo (CASAROTTO et al., 2015).

Os estudos voltados para o desenvolvimento infantil, mapeados por faixa etária, permitem um acompanhamento do processo maturacional das funções neurocognitivas investigadas e os efeitos da AF nesse desenvolvimento (ROUTHIEAUX et al., 2005). Trabalhar com crianças em idade escolar investigando a organização das diversas funções corticais, como atenção e percepção de cores, viabiliza o mapeamento de alterações neurocognitivas e o comprometimento das habilidades acadêmicas vinculadas a AF (SIQUEIRA; GURGEL-GIANNETTI, 2011; LIMA; TRAVAINI; CIASCA, 2009).

As pesquisas encontradas evidenciam a importância de identificar precocemente as ocorrências neurológicas, uma vez que *deficits* cognitivos podem estar presentes ainda nos primeiros anos de vida. São necessárias ações interventivas que possibilitem o mínimo de prejuízos no decorrer do desenvolvimento acadêmico e psicossocial (NUNEST et al, 2010). O cérebro da criança em pleno processo maturacional é desafiador para avaliar funções cognitivas e comportamentais que se desenvolvem de maneira integrada (FERREIRA et al., 2010; BALSIMELLI et al., 2004).

Quanto às investigações na percepção visual, especificamente para a visão cromática, estudos indicam que os portadores de AF, quando comparados aos controles, apresentam maior quantidade de erro em testes para este tipo de avaliação, com *deficits* principalmente nas matizes azul-amarelo (ROY et al, 1988). O comprometimento pode ocorrer em função de alterações no desenvolvimento da retina e/ou processamento cortical para discriminação de cores (MARTINS et al., 2001; CHAKRABARTI; CHAKRABARTI, 2015).

A realização de pesquisas que contemplem a avaliação cognitiva é relevante para o debate e definição de políticas públicas de impacto social (que se configura também como campo de pesquisa relevante), além da contribuição científica em populações pouco investigadas, no Brasil, na área de neurociências. Em grupos como as crianças com doença falciforme, ainda não há a ênfase necessária, principalmente com descrições neuropsicológicas mais densas através das pesquisas realizadas.

Ressalta-se que as investigações neste campo contribuem de modo eficaz para a evolução das neurociências, além de instrumentalizar outras áreas investigativas como a neuroimagem e a eletrofisiologia. Ou seja, é uma ciência de caráter interdisciplinar, que se apropria de conhecimentos da neurologia, neuropsiquiatria, neuroquímica, bem como ciências da computação (MALLOY-DINIZ et al., 2016; HASSE et al., 2012; SANTOS, 2005).

A colaboração entre as áreas da neurociência e educação tem sido crescente e auxiliam alunos com maior limitação e/ou dificuldades acadêmicas, ao identificar os mecanismos subjacentes aos processos de aprendizagem. O trabalho interdisciplinar entre educadores e pesquisadores da área cognitiva pode resultar em diagnósticos mais amplos e detalhados quanto às diferenças individuais para os déficits apresentados, o que contribui para o desenvolvimento de estratégias interventivas baseadas em evidências (HAASE et al., 2012).

Existem mudanças significativas nas distintas etapas do desenvolvimento infantil e inclui não somente as mudanças físicas com o crescimento, mas também a maturação nos processos intelectuais, emocionais e de interação social. Por ter características complexas, estudos sobre a infância, quando avaliam a saúde, devem promover a difusão de informações que esclareçam pais, professores e equipes de saúde acerca da promoção de melhorias nos cuidados com essas populações. Destaque-se que o trabalho investigativo com o núcleo familiar é relevante para refinar dados específicos da pesquisa que nem sempre são evidenciados nos instrumentos aplicados, como questionários, por exemplo (SILVA et al., 2013).

Futuras investigações com anemia falciforme também devem considerar características do ambiente doméstico, pois embora seja conhecido que o nível de escolaridade dos pais pode ser um preditor do desenvolvimento cognitivo das crianças, a doença também compromete de forma adversa a estrutura e função do cérebro, em decorrência da anemia e progressiva lesão isquêmica na infância (KING et al., 2014).

Os resultados indicam que as crianças em desenvolvimento com uma doença crônica e que requer utilização diária de medicamentos, idas constantes ao hospital para consultas, transfusões e/ou internação, precisam justificar faltas escolares com frequência, situações que podem interferir no funcionamento cognitivo deste grupo. O impacto do conjunto de pesquisas com este direcionamento tem aplicação direta ou indireta nas áreas da neurociência, psicologia, medicina, educação, saúde pública, dentre outras.

REFERÊNCIAS

- ABREU, Katiusha de Cerqueira. **Perfil neuropsicológico e comportamental de crianças com doença falciforme**. Faculdade de Filosofia, Ciências e Letras de Ribeirão Preto/USP. Programa de Pós-Graduação em Psicologia. Dissertação de Mestrado. 148 p. Ribeirão Preto, 2013.
- ADAMS, R. Stroke Prevention and Treatment in Sickle Cell Disease. In: **Archives of Neurology**, v. 58, n. 4, p.565-568, 2001.
- AKINBAMI, Akinsegun et al. Serum ferritin levels in adults with sickle cell disease in Lagos, Nigeria. In: **Hematology Research and Reviews**, v. 4, p.59-63, May, 2013.
- AKODU, Femi et al. Iron Deficiency Anaemia among Pre-School Children with Sickle Cell Anaemia: Still a Rare Diagnosis? In: **Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases**, v.5, n.1, Nov. 2013.
- AL-JAFAR, H. et al. Neurological Complications in Sickle Cell Disease. In: **International Journal of Clinical and Experimental Neurology**, v. 4, n.1, p. 9-18, 2016.
- ALMEIDA SOBRINHO, Edmundo F. de et al. Manifestações retinianas em pacientes portadores de anemia de células falciformes. In: **Revista Brasileira de Oftalmologia**, v. 70, n. 5, p. 284-9, 2011.
- ALVES, F.O et al. Avaliação da atenção sustentada e alternada em uma amostra de adultos saudáveis com alta escolaridade. In: **Psicologia Hospitalar.**, v.8, n.2, São Paulo, jul. 2010. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1677-74092010000200006>.
- ANDRADE, Maria José et al. Desempenho de escolares em testes de atenção e funções executivas: estudo comparativo. In: **Revista Psicopedagogia**, v.33, n.101, p. 123-32, 2016. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/psicoped/v33n101/02.pdf>>.
- ANDRADE, S. et al. Ambiente familiar e desenvolvimento cognitivo infantil: uma abordagem epidemiológica. In: **Revista de Saúde Pública - USP**, v.39, n.4,p. 606-11, 2005.
- ANGELINI, A. et al. **Manual Matrizes Progressivas Coloridas de Raven**: escala especial. São Paulo: Centro Editor de Testes e Pesquisas em Psicologia, 1999.
- ANGULO, Ivan. Acidente vascular cerebral e outras complicações do Sistema Nervoso Central nas doenças falciformes. In: **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p.262-267, 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a13.pdf>>. Acesso em: 15.nov.16.
- ARAUJO, Paulo I. C de. Doença falciforme na emergência. In: **Revista de Pediatria SOPERJ**, v. 13, nº 2, p.68-71, dez, 2012.
- ARDUINI, G.; RODRIGUES, L.; MARQUI, A. Mortality by sickle cell disease in Brazil. In: **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Oct., 2016.

ARGOLLO, Nayara; LEITE, Wellington Borges. Psiquiatria e Neurologia infantil. Parte IV: Contribuições da Avaliação para Contextos Específicos. Cap. 24. p.274 - 279. In: **Avaliação Neuropsicológica**. MALLOY-DINIZ, Leandro F. [et al.]. Porto Alegre: Artmed, 2010.

ARMSTRONG et al. Developmental function in toddlers with sickle cell anemia. In: **Pediatrics**, v. 131, nº 2, pp. 406-414, Feb, 2013.

BAIOCHI, E. Cap. 17. Hemopatias em Obstetrícia. In: LOPES, A.C [edit.], **Diagnóstico e tratamento**. Vol.2. Barueri, SP: Manole, 2006.

BANDEIRA, Denise R. et al. Matrizes Progressivas Coloridas de Raven – Escala Especial: normas para Porto Alegre, RS. In: **Psicologia em Estudo**, v. 9, n. 3, p. 479-486, Maringá, set./dez. 2004. Disponível em:
<<http://www.scielo.br/pdf/pe/v9n3/v9n3a15>>.

BARBOSA; MIRANDA; BUENO, 2014. Tradução e Adaptação do *Pay Attention!* – Um Programa de Treinamento dos Processos da Atenção para Crianças. In: **Psicologia: Reflexão e Crítica**, v.27, nº 4, p.775-783.

BASTOS, J. A et al. The prevalence of developmental dyscalculia in Brazilian public school system. In: **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, v.74, n.3, p.201-206, 2016.

BENDER, M; SEIBEL, G. Sickle Cell Disease. In: **GeneReviews**. Seattle (WA), University of Washigton, Oct., 2014.

BERG, C.; EDWARDS, DF.; KING,A. Executive function performance on the children's kitchen task assessment with children with sickle cell disease and matched controls. In: **Child Neuropsychology**, v. 18, nº5, p. 432-48, 2012.

BERG, W.; BYRD, D. The Tower of London Spatial Problem-Solving Task: Enhancing Clinical and Research Implementation. In: **Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology**, v. 24, n.5, p. 586-604, September, 2002. Disponível em:
<https://www.researchgate.net/publication/11201010_The_Tower_of_London_Spatial_Problem-Solving_Task_Enhancing_Clinical_and_Research_Implementation>.

BERNAUDIN et al. Impact of early transcranial Doppler screening and intensive therapy on cerebral vasculopathy outcome in a newborn sickle cell anemia cohort. In: **Blood Journal**, v.117, nº 4, January, 2011.

BEST, J [edit]. **Colour Design: Theories and Applications**. Woodhead Publishing-WP: Cambridge, n. 128, 2012.

BETTS, Jennifer et al. The Development of Sustained Attention in Children: The Effect of Age and Task Load. In: **Child Neuropsychology**, v. 12, n.3, p. 205-21, July, 2006. Disponível em:

<https://www.researchgate.net/publication/6949000_The_Development_of_Sustained_Attention_in_Children_The_Effect_of_Age_and_Task_Load>.

BIERMAN, K.; TORRES, M. Promoting the development of executive functions through early education and prevention programs. In: GRIFFIN, J; MCCARDLE, P; FREUND, L. (Eds). **Executive function in preschool-age children: Integrating measurement,**

neurodevelopment, and translational research, p. 299-326. Washington, DC, US: American Psychological Association, xi, 2016.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado.** Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. 82 p. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

_____. **Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas para a Doença Falciforme.** Relatório de recomendação. Nº 151, fevereiro, 2015a.

_____. **Doença Falciforme: política nacional de atenção integral à saúde das pessoas com doença falciforme.** Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência, 2014.

_____. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento.** Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.

_____. **Política Nacional de Saúde Integral da População Negra.** Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa. Brasília: Ministério da Saúde, fevereiro, 2007.

_____. Ministério da Saúde - MS. Humberto Costa. Saúde Legis - Sistema de Legislação da Saúde. **Portaria Nº1.018.** Jul., 2005a. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1018_01_07_2005.html>. Acesso em: 12.mai.2014.

_____. **Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população brasileira afro-descendente.** Secretaria de Políticas de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2001.

BROWN, R. et al. Neurocognitive Functioning and Magnetic Resonance Imaging in Children With Sickle Cell Disease. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.25, nº7, p. 503-513, 1999.

BRUNI, L. F; CRUZ, A. A. Velasco e. Sentido cromático: tipos de defeitos e testes de avaliação clínica. In: **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 69, n.5, p. 766-75, 2006.

CAEYENBERGHS, Karen et al. Dynamics of the human structural connectome underlying working memory training. In: **The Journal of Neuroscience**, v.36, n.14, p. 4056-4066, April, 2016.

CAMPOS, M.C et al. Confiabilidade do Teste dos Cinco Dígitos em adultos brasileiros. In: **Jornal Brasileiro de Psiquiatria**, v.65, n.2, p.135-9, jun., 2016 Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jbpsiq/v65n2/0047-2085-jbpsiq-65-2-0135.pdf>>.

CAMPOS NETO, A. **Níveis de exposição a vapores orgânicos e consequências psicofísicas, neurocognitivas e fisiológicas em uma amostra de frentistas brasileiros.** Tese (doutorado), Universidade Federal da Paraíba/Instituto Federal do Mato Grosso. 130 p. João Pessoa: UFPB/IFMT, 2013.

CARLINI, D; PIGNATARI, S; WECKX, L. Doenças da faringe. Cap.3, p. 728-741. In: LOPES, A. Carlos [edit]. **Diagnóstico e tratamento.** V.1. Barueri: Manole, 2006.

CASAROTTO et al., 2015. Os reflexos da primeira infância no crescimento e desenvolvimento da criança na educação infantil. In: **Revista Saúde e Desenvolvimento Humano**, v.3, n.1, p.27-37, mai, 2015.

CHAKRABARTI A; CHAKRABORTI S. Red-Green Color Vision Deficiency and Lack of Awareness among Rural School Students in India. In: **Iranian Journal of Public Health**. V. 44, n. 7, p.1018-1020, 2015.

CITELLI, M. et al. Vitamin A Modulates the Expression of Genes Involved in Iron Bioavailability. In: **Biological Trace Element Research**. 149, pp. 64–70, 2012.

COELHO, D. et al. Desempenho de estudantes em instrumentos de atenção e funções executivas: análise de efeito da idade. In: **Revista Sul Americana de Psicologia**, v.2, n.2, Jul/Dez, 2014.

CORSO, Luciana. V; DORNELES, Beatriz V. A velocidade de processamento e as dificuldades de aprendizagem na aritmética. In: **Estudos e Pesquisas em Psicologia**, v. 14, nº 3, p. 949-966, Rio de Janeiro, 2014.

CYPEL, S. Funções executivas: seu processo de estruturação e a participação no processo de aprendizagem. Cap. 28. In: ROTTA, Newra; OHLWEILER, Lygia; RIESGO, Rudimar [orgs.]. **Transtornos da aprendizagem: abordagem neurobiológica e multidisciplinar**. 2ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2016.

DAIN, S. J. Clinical colour vision tests. In: **Clinical and Experimental Optometry**, v.87, July, 2004. Disponível em: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1444-0938.2004.tb05057.x/pdf>>.

DAVIDSON, Matthew et al. Development of cognitive control and executive functions from 4 to 13 years: Evidence from manipulations of memory, inhibition, and task switching. In: **Neuropsychologia**, v.44, n.11, p. 2037–2078, 2006. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1513793/pdf/nihms9720.pdf>>.

DEBAUN, M; KIRKHAM, F. Central nervous system complications and management in sickle cell disease. In: **Blood**, v. 127, n. 78, Feb., 2016.

DIAMOND, A. Why improving and assessing executive functions early in life is critical. In: GRIFFIN, J; MCCARDLE, P; FREUND, L. (Eds). **Executive function in preschool-age children: Integrating measurement, neurodevelopment, and translational research**, p. 11-43. Washington, DC, US: American Psychological Association, xi, 2016.

_____. Executive Functions. In: **Annual Review of Psychology**, v. 64, p. 135–168, 2013. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4084861/pdf/nihms-602706.pdf>>.

_____. Activities and Programs That Improve Children's Executive Functions. In: **Current Directions in Psychological Science**, v.21, n.5, p.335–341, 2012. Disponível em: <http://devcogneuro.com/Publications/Activities_and_Programs_That_Improve_Childrens_Executive_Functions.pdf>.

DIAMOND, Adele; LEE, Kathleen. Interventions shown to Aid Executive Function Development in Children 4–12 Years Old. In: **Science**. v.19. n.333. n.959-964. Aug.. 2011.

Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3159917/pdf/nihms310326.pdf>>.

DIAS, Natália; SEABRA, Alessandra. The FAS fluency test in Brazilian children and teenagers: executive demands and the effects of age and gender. In: **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 72, n.1, pp.55-62, 2014.

DIAS, T. et al. A saúde da criança com doença falciforme: desempenho escolar e cognitivo. In: **Revista de Educação Pública**, Cuiabá, v.22, n.49, p.575-594, mai/ago, 2013.

DIAS, N.; MENEZES, A.; SEABRA, A. Dados normativos do Teste da Torre de Londres. In: SEABRA, A.; DIAS, N. [orgs.]. **Avaliação neuropsicológica cognitiva: atenção e funções executivas**, v. 1, cap. 14, p.106-108. São Paulo: Memnon, 2012.

_____. Executive demands of the Tower of London task in Brazilian teenagers. In: **Psychology & Neuroscience**, v.5, n. 1, p. 63-75, 2012.

ERIKSSON, J. et al. Neurocognitive Architecture of Working Memory. In: **Neuron**, v.88, n.7, Oct.,2015. Disponível em: <[http://www.cell.com/neuron/pdf/S0896-6273\(15\)00777-1.pdf](http://www.cell.com/neuron/pdf/S0896-6273(15)00777-1.pdf)>.

ESPÍNOLA, Everton de Lira. **Efeito do transtorno depressivo maior na percepção de cor em adultos**. Dissertação (Mestrado em Psicologia, Área de Concentração: Processos Básicos em Psicologia e Neurociências) - Universidade Federal de Pernambuco, Recife, 107 p., 2013.

FERNANDES et al. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. In: **Jornal de Pediatria**, v.86. n. 4, pp. 279-284, 2010.

FERNANDES; URBANO, 2008. Eficiência dos testes cromáticos de comparação na discromatopsia hereditária: relato de casos. In: **Arquivo Brasileiro de Oftalmologia**, v. 71, n.4, p. 585-8, 2008.

FIGUEIREDO, Vera; NASCIMENTO, Elizabeth do. Desempenhos nas Duas Tarefas do Subteste Dígitos do WISC-III e do WAIS-III. In: **Psicologia: Teoria e Pesquisa**, v. 23, n. 3, pp. 313-318, Jul-Set, 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ptp/v23n3/a10v23n3>>.

FONSECA, Gleize et al. Diferenças de Desempenho na Atenção e Funções Executivas de Escolares em Função da Idade. In: **Ciências & Cognição**, v. 20, n. 2, p. 204-217, 2015.

_____. Evidências de Validade para Instrumentos de Atenção e Funções Executivas e Relação com Desempenho Escolar. In: **Temas em Psicologia**, v. 23, n.4, p. 843-858, 2015a. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/tp/v23n4/v23n4a05.pdf>>.

GALIZA NETO; PITOMBEIRA. Aspectos moleculares da anemia falciforme. In: **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 39, n. 1, p. 51-56, 2003.

GARCIA, C. A de Amorim et al. Achados fundoscópicos em crianças portadoras de anemia falciforme no estado do Rio Grande do Norte. In: **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**. V. 65, p.615-8, 2002.

GAZZANIGA, M.; IVRY, R.; MANGUN, G. Atenção seletiva e orientação. In: **Neurociência cognitiva: a biologia da mente**. Porto Alegre: Artmed. 2006.

GLEISER, Marcelo. **Cartas a um jovem cientista**. São Paulo: Campus, 2007. p.158.

GOLD, J. Detection and assessment of stroke in patients with sickle cell disease: neuropsychological functioning and magnetic resonance imaging. In: *Pediatric Hematology and Oncology*, v. 25, n.5, 2009.

GOSWAMI, Sankar; DAS, Kishore. Socio-economic and demographic determinants of childhood anemia. In: **Jornal de Pediatria**, v. 91, n. 5, p.471-477, Rio de Janeiro, 2015.

GRANZOTTI, Raphaela et al. Memória de trabalho fonológica e consciência fonológica em crianças com dificuldade de aprendizagem. In: **Distúrb Comun**, v. 25, n.2, p. 241-252, São Paulo, agosto, 2013.

GRIVOL, M. A; HAGE, S.R de Vasconcellos. Memória de trabalho fonológica: estudo comparativo entre diferentes faixas etárias. In: **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, v. 23, n. 3, p. 245-251, São Paulo, Sept., 2011.

GUERRA, Leonor. Cap.2. p. 20-59. In: FUENTES, Daniel et al. **Neuropsicologia**: da teoria à prática. Porto Alegre: Artmed, 2008.

GUIMARÃES; COELHO. A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme. In: **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 15, supl. 1, p. 1733-1740, 2010.

HAASE, V. et al. Heterogeneidade Cognitiva nas Dificuldades de Aprendizagem da Matemática: Uma Revisão Bibliográfica. In: **Psicologia em Pesquisa**, v. 6, n. 2, p. 139-150, Juiz de Fora, dez. 2012.

HAGAG, Adel et al. Study of gonadal hormones in Egyptian female children with sickle cell anemia in correlation with iron overload: single center study. In: **Hematology Oncology and Stem Cell Therapy**, v.9, n.1, p. 1-7, Mar. 2016.

HAMDAN, A.; PEREIRA, Ana Paula. Avaliação Neuropsicológica das Funções Executivas: Considerações Metodológicas. In: **Psicologia: Reflexão e Crítica**, v.22, n.3, pp.386-393, 2009.

HAZIN, Izabel et al. Dados Normativos do Teste de Atenção por Cancelamento (TAC) em Estudantes do Ensino Fundamental. In: **PSICO**, v. 43, n. 4, p. 428-436, out./dez, Porto Alegre, 2012.

HERRICK, James B. Peculiar Elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. In: **Archives of Internal Medicine**, v.6, n.5, pp. 517-521. Chicago, 1910.

HIJMANS, C. et al. Neurocognitive deficits in children with sickle cell disease: a comprehensive profile. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.56, n.5, p. 783-788, May, 2011.

IAMPIETRO et al. Hypoxia and inflammation in children with sickle cell disease: implications for hippocampal functioning and episodic memory. In: **Neuropsychology Review**. 24, pp. 252–265, Apr., 2014.

KANDEL, Eric R. et al. **Princípios de neurociências**. 5ª ed. Porto Alegre: AMGH, 2014.
_____. **Princípios da neurociência**. 4ª ed. São Paulo: Manole, 2003.

KING et al. Parent education and biologic factors influence on cognition in sickle cell anemia. In: **American Journal of Hematology**, v. 89, n. 2, Feb., p. 162–167, 2014.

KIRKHAM, F. Therapy Insight: stroke risk and its management in patients with sickle cell disease. In: **Nature Clinical Practice Neurology**, v.3, n.5, 2007.

KNAPP, Katie; MORTON, Bruce. Desenvolvimento do Cérebro e Funcionamento Executivo. In: MORTON, Bruce [Edit]. **Enciclopédia sobre o Desenvolvimento na Primeira Infância**. Funções Executivas, p. 7-13, Jan., 2013. Disponível em: <<http://www.encyclopedia-crianca.com/sites/default/files/dossiers-complets/pt-pt/funcoes-executivas.pdf>>.

KRAL, M. et al. Transcranial Doppler Ultrasonography and Neurocognitive Functioning in Children With Sickle Cell Disease. In: **Pediatrics**, v.112, nº2, Aug., 2003.

LAND et al. Volume of white matter hyperintensities is an independent predictor of intelligence quotient and processing speed in children with sickle cell disease. In: **British Journal of Haematology**, nº 168, p. 553–556, 2014.

LENT, R. A estrutura do sistema nervoso. In: LENT, Roberto [coord.]. **Neurociência da mente e do comportamento**. p. 19-42. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2013.
_____. **Cem bilhões de neurônios?: conceitos fundamentais de neurociência**. 2ªed. São Paulo: Editora Atheneu, 2010.

LIMA, Ricardo F. de; TRAVAINI, Paula P.; CIASCA, Sylvia M. Amostra de desempenho de estudantes do ensino fundamental em testes de atenção e funções executivas. In: **Revista Psicopedagogia**, v. 26, n. 80, p. 188-199, 2009.

LORENCINI, G.; PAULA, K. de. Perfil comportamental de crianças com anemia falciforme. **Temas em Psicologia**, Ribeirão Preto, v. 23, n. 2, p. 269-280, jun, 2015.

MACHADO, Virgínia et al. Acidente vascular cerebral isquêmico perinatal: estudo retrospectivo de 5 anos em maternidade nível III. In: **Einstein**, v.13, n. 1, p.65-71, 2015.

MALLOY-DINIZ et al. O exame neuropsicológico: o que é e para que serve? Cap. 1. In: MALLOY-DINIZ et al [orgs.]. **Neuropsicologia: aplicações clínicas**. Porto Alegre: Artmed, 2016.

MALLOY-DINIZ et al. Neuropsicologia das funções executivas e da atenção. Cap. 9, p. 115-138. In: FUENTES, D. et al. [orgs.]. **Neuropsicologia: teoria e prática**. 2ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2014.

MARTINS et al. Morbimortalidade em doença falciforme. In: **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 5, p.378-383, 2010.

MARTINS, Guilherme M. et al . Visão das cores em escolares: avaliação de um novo teste. In: **Jornal de Pediatria**. V. 77, n. 4, p. 327-330, 2001.

MATTHEWS, C; WALTON, E; INUSA, B. Sickle cell disease in childhood. In: **Student BMJ: The International Medical Journal for Students**, v.22, London, Feb., 2014.

MEIER, E.; MILLER, J. Sickle cell disease in children. In: **Drugs**, v. 72, n.7, p. 895–906, May, 2012.

MELAMUD, A.; HAGSTROM, S.; TRABOULSI, E. Color vision testing. In: **Ophthalmic Genetics**, v.25, n.3, Sep.,p. 159-87, 2004.

MENDONÇA, Lucia Iracema Zanotto de; AZAMBUJA, Deborah Amaral de; SCHLECHT, Beatriz Bittencourt Granjo. Cap. 26. Neuropsicologia no Brasil. In: FUENTES, Daniel et.al. **Neuropsicologia: da teoria à prática**. Porto Alegre: Artmed, 2008.

MENEZES, A.; DIAS, N.; SEABRA, A. Evidências de validade no Teste da Torre de Londres. In: SEABRA, A.; DIAS, N. [orgs.]. **Avaliação neuropsicológica cognitiva: atenção e funções executivas**, v. 1, cap. 13, p.101-105. São Paulo: Memnon, 2012.

MESSIAS, A; JORGE, R.; VELASCO E CRUZ, A. Tabelas para medir acuidade visual com escala logarítmica: porque usar e como construir. In: **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 73, n.1, São Paulo, Jan./Fev., 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27492010000100019>.

MILLER, A.C; GLADWIN, M.T. Pulmonary Complications of Sick Cell Disease. In: **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v.185, n.11, p.1154–1165, 2012.

MIYAKE, Akira; FRIEDMAN, Naomi. The nature and organization of individual differences in executive functions: four general conclusions. In: **Current Directions in Psychological Science**, v. 21, n.1, p. 8–14, February, 2012. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3388901/pdf/nihms383700.pdf>>.

MONTALEMBERT, M. De; WANG, W. Cerebrovascular complications in children with sickle cell disease. In: **Handbook of Clinical Neurology**, v. 113, p. 1937-43, 2013.

MONTANARO et al. Intellectual function evaluation of first generation immigrant children with sickle cell disease: the role of language and sociodemographic factors. In: **Italian Journal of Pediatrics**, v. 39, n.36, 2013.

MONTIEL, J.M; SEABRA, A.G. **Teste de Trilhas: Partes A e B**. In: SEABRA, A.G.; DIAS, N.M. [Orgs.]. **Avaliação Neuropsicológica Cognitiva: Atenção e Funções Executivas**, v.1, São Paulo: Memnon Edições Científicas, 2012.

MOREIRA NETO, C.; MOREIRA, A.; BUGMANN MOREIRA, L. Relação entre acuidade visual e condições de trabalho escolar em crianças de um colégio do ensino fundamental público de Curitiba. In: **Revista Brasileira de Oftalmologia**, v.73, n.4, p.216-9, 2014. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72802014000400216>.

MOREIRA, G. A. Repercussões respiratórias da anemia falciforme. In: **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v.33, n.3, mai/jun, 2007, p. 18-20.

NAHAS, Tatiana; XAVIER, Gilberto. Neurobiologia da atenção visual. Cap. 6, p. 101-124. In: ANDRADE, Vivian; SANTOS, Flávia Heloísa dos; BUENO, Orlando. **Neuropsicologia Hoje**. Porto Alegre: Artes Médicas, 2004.

- NIENDAM, Tara et al. Meta-analytic evidence for a superordinate cognitive control network subserving diverse executive functions. In: **Cognitive, Affective & Behavioral Neuroscience**, v. 12, p.241–268, 2012.
- NOGUEIRA, Zeni D. et al. Alterações antropométricas em crianças com doença falciforme. In: **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v. 13, nº 3 - especial, p. 393-397, Salvador, set./dez. 2014.
- NOLL et al. Neuropsychological Functioning of Youths With Sickle Cell Disease: Comparison With Non-Chronically Ill Peers. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.26, n. 2, p.69-78, 2001.
- NUNES et al. Neuropsychological performance of children with sickle cell trait compared with carriers of sickle cell disease and children with typical development: case studies. In: **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v. 13, n. 3 - especial, p. 349-354, Salvador, set./dez. 2014.
- NUNEST, S. et al. Complicações neurológicas em anemia falciforme: avaliação neuropsicológica do desenvolvimento com o NEPSY. In: **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n.2, p. 181-185, 2010.
- OHENE-FREMPONG, K. et al. Cerebrovascular Accidents in Sickle Cell Disease: Rates and Risk Factors. In: **Blood**, v. 91, n.1, jan., p.288-294, 1998.
- OHLWEILER, Lygia. Fisiologia e neuroquímica da aprendizagem. In: ROTTA, Newra T.; OHLWEILER, Lygia; RIESGO, Rudimar [orgs.]. **Transtornos da Aprendizagem: abordagem neurobiológica e multidisciplinar**. 2ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2016.
- OLIVEIRA, T. et al. Propriedades psicométricas do Teste dos Cinco Dígitos para o contexto brasileiro: estudo preliminar com a população adulta. In: **I Congresso da Sociedade Brasileira de Neuropsicologia Jovem**. Relato de Pesquisa, Mai., 2014. Disponível em: <<https://www.researchgate.net/publication/277873709>>.
- PAIVA E SILVA et al. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. In: **Revista de Saúde Pública**, v.27, n. 1, p. 54-58, 1993.
- PANEPINTO, J. et al. PedsQL™ multidimensional fatigue scale in sickle cell disease: Feasibility, reliability, and validity. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v. 61, n. 1, p.171-177, Jan, 2014.
- PASTURA, G. et al. Working memory and left medial temporal cortical thickness. In: **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v.74, n.10, São Paulo, Oct., 2016.
- PAWLOWSKI, J. et al. Evidência de validade de construto do NEUPSILIN utilizando análise fatorial confirmatória. In: **Actualidades en Psicología**, v. 28, n. 117, p.37-52, 2014.
- PICCOLO, L. et al. Efeitos do nível socioeconômico no desempenho neuropsicológico de crianças e adolescentes. Cap.3. In: SALLES, J.; HAASE, V.; MALLOY-DINIZ, L. **Neuropsicologia do desenvolvimento: infância e adolescência**. Porto Alegre: Artmed, 2016.

PICCOLO, L. da Rosa; SALLES, J. Fumagalli. Vocabulário e memória de trabalho predizem desempenho em leitura de crianças. In: **Revista Psicologia: Teoria e Prática**, v.15, n.2, p.180-191. São Paulo, SP, maio-ago, 2013. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/ptp/v15n2/14.pdf>>.

PIEL, F. et al. Global burden of sickle cell anaemia in children under five, 2010–2050: modelling based on demographics, excess mortality, and interventions. In: **PLoS Med**, v. 10, n.7, 2013.

PUFFER, E., SCHATZ, J., ROBERTS, C. Association between somatic growth trajectory and cognitive functioning in young children with sickle cell disease. In: **Journal of Health Psychology**, v. 21, n. 8, p. 1620-9, 2014.

PUFFER, E. et al. Relationships between Somatic Growth and Cognitive Functioning in Young Children with Sickle Cell Disease. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.35, n.8, pp. 892–904, 2010.

QUINN, C. Sickle cell disease in childhood from newborn screening through transition to adult medical care. In: **Pediatric Clinics of North America**, v. 60, p. 1363-1381, 2013.

RAW, I; MENNUCCI, L; KRASILCHIK, M. **A Biologia e o Homem**. São Paulo: Editora da Universidade de São Paulo - edusp, 2001.

RICE, D.; BARONE JR, S. Critical Periods of Vulnerability for the Developing Nervous System: Evidence from Humans and Animal Models. In: **Environmental Health Perspectives**, v. 108, n. 3, p. 511-533, jun., 2000.

RODRIGUES, D. et al. Patients with sickle cell disease are frequently excluded from the benefits of transcranial doppler screening for the risk of stroke despite extensive and compelling evidence. In: **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v.75, n.1, São Paulo, Jan, 2017.

RODRIGUES, D. et al. Genetic determinants and stroke in children with sickle cell disease. In: **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, Mai, 2016.

ROUTHIEAUX, Julie; SARCONI, Susan; STEGENGA, Kristin. Neurocognitive sequelae of sickle cell disease: current issues and future directions. In: **Journal of Pediatric Oncology Nursing**, v.22, n.3, p. 160-167, may/jun, 2005.

ROY, M. et al. Lanthony desaturated panel D15 test in sickle cell patients In: **Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology**, v. 226, n.4, p. 326-329, July, 1988.

_____. Color Vision Defects in Sickle Cell Anemia. In: **Archives of Ophthalmology**. v. 105, nº 12, p. 1676-1678, Dec, 1987.

RUEDA, Fabián; MONTEIRO, Rebecca. Bateria Psicológica para Avaliação da Atenção (BPA): desempenho de diferentes faixas etárias. In: **Psico-USF**, v. 18, n. 1, p. 99-108, jan./abril, 2013. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/pusf/v18n1/v18n1a11.pdf>>.

RUEDA, Fabián et al. **Revista Psicologia: Ciência e Profissão**, v.28, n.3, p. 494-505, 2008. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/pcp/v28n3/v28n3a05.pdf>>.

RUFFIEUX, Nicolas; HAUERT, Claude-Alain. The Neuropsychology of Sickle Cell Disease in Sub-Saharan Africa. In: **Neuropsychology of Children in Africa: Perspectives on Risk and Resilience**. New York: Springer, 2013.

RUFFIEUX, Nicolas et al. Association between biological markers of sickle cell disease and cognitive functioning amongst Cameroonian children. In: **Child Neuropsychology**, v. 19, n.2, p. 143-60, 2013.

SALLES, Cristina et al. Associação entre hipertrofia adenotonsilar, tonsilites e crises álgicas na anemia falciforme. In: **Jornal de Pediatria**, Porto Alegre, v. 85, n. 3, p. 249-253, Jun, 2009.

SBICIGO, Juliana Burges et al . Nível socioeconômico e funções executivas em crianças/adolescentes: revisão sistemática. **Arquivos Brasileiros de Psicologia**, v. 65, n.1, p. 51-69, Rio de Janeiro, jun., 2013.

SCHATZ, J. et al. Cognitive Functioning in Children With Sickle Cell Disease: A Meta-Analysis. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.27, n.8, p. 739-748, 2002.

SEABRA, A. et al. Teste da Torre de Lodres. In: SEABRA, A.; DIAS, N. [orgs.]. **Avaliação neuropsicológica cognitiva: atenção e funções executivas**, v. 1, cap. 15, p.109-132. São Paulo: Memnon, 2012.

SEABRA, A.; DIAS, N. Habilidades atencionais: Estudo de validade de instrumentos em estudantes do ensino fundamental II. In: **Avaliação Psicológica**, v.9, n.2, Porto Alegre, ago., 2010.

SERJEANT, Graham R. One hundred years of sickle cell disease. In: **British Journal of Haematology**, 151, p. 425–429, 2010.

SILVA, Mariane A. et al . Prevalência e fatores associados à anemia ferropriva e hipovitaminose A em crianças menores de um ano. In: **Cadernos Saúde Coletiva**, v. 23, n. 4, p. 362-367, Rio de Janeiro, Dec. 2015.

SILVA, D. et al. Vulnerabilidade da criança diante de situações adversas ao seu desenvolvimento: proposta de matriz analítica. In: **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v.47, n.6, 2013.

SILVA-PINTO et al. Clinical and hematological effects of hydroxyureatherapy in sickle cell patients: a single-center experience in Brazil. In: **São Paulo Medical Journal**, v. 131, n.4, pp. 238-243, 2013.

SIMÃO, Adriana et al. Comparação do desempenho de estudantes em instrumentos de atenção e funções executivas. In: **Revista Psicopedagogia**, v.27, n.83, p. 171-80, 2010. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/psicoped/v27n83/03.pdf>>.

SIQUEIRA, Cláudia M.; GURGEL-GIANNETTI, Juliana. Mau desempenho escolar: uma visão atual. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 57, n.1, p. 78-87, São Paulo, Fev., 2011.

- SMITH et al. Predictors of Academic Achievement for School Age Children with Sick Cell Disease. In: **Advances in Scholl Mental Health Promotion**, v. 6, nº1, p.5-20, Mar., 2013.
- SMOLKER, H.R et al. Individual differences in regional prefrontal gray matter morphometry and fractional anisotropy are associated with different constructs of executive function. In: **Brain Structure and Function**, v. 220, n.3, p. 1291-1306, May, 2015.
- SOARES, L; SILVA, P; FIGUEIREDO, E. Doença falciforme: a importância das ações educativas e do aconselhamento genético na atenção primária à saúde. In: **JMPHC. Journal of Management and Primary Health Care**, v. 6, n.2, p. 223-234, 2015.
- SOUZA, I; ARAÚJO, E. Doença falciforme e triagem neonatal: um debate necessário. In: **Revista de Saúde Coletiva da UEFS**, Feira de Santana, v.5, n.1, p. 51-58, Dez, 2015.
- SPARKENBAUGH, E.; PAWLINSKI, R. Interplay between coagulation and vascular inflammation in sickle cell disease. In: **British Journal of Haematology**, v.162, n.1, p.3-14, jul, 2013.
- STEEN, R. G. et al. Cognitive deficits in children with sickle cell disease. In: **Journal of Child Neurology**, v.20, n. 2, p. 102-107, Feb., 2005.
- TOLEDO, Karina. **Agência FAPESP**. SUS passa a oferecer transplante de medula óssea para tratar anemia falciforme. Jul., 2015. Disponível em: <http://agencia.fapesp.br/sus_passa_a_oferecer_transplante_de_medula_ossea_para_tratar_anemia_falciforme/21453/>.
- UEHARA, E. et al. Funções executivas na infância. Cap. 1. In: SALLES, J.; HAASE, V.; MALLOY-DINIZ, L. **Neuropsicologia do desenvolvimento: infância e adolescência**. Porto Alegre: Artmed, 2016.
- UEHARA, Emmy; LANDEIRA-FERNANDEZ, Jesus. Um panorama sobre o desenvolvimento da memória de trabalho e seus prejuízos no aprendizado escolar. In: **Ciências & Cognição**, v. 15, n. 2, p. 31-41, 2010. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/cc/v15n2/v15n2a04.pdf>>.
- VERDUZCO, L.; NATHAN, D. Sickle cell disease and stroke. In: **Blood**, v.114, n.25, Dec., 2009.
- VENTURA, Dora. Visão de cores no primeiro ano de vida. In: **Revista Psicologia USP**, v.18, n.2, São Paulo, June, 2007. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-65642007000200006>.
- VIANELLO, S. **Análise da visão cromática e da sensibilidade ao contraste em portadores de HIV com exame oftalmológico normais**. Tese (doutorado) UFMG. 136 p. Belo Horizonte: UFMG/FM, 2002
- VIEIRA, A.K et al. Anemia falciforme e suas manifestações respiratórias. In: **Revista Médica de Minas Gerais**, v. 20, n. 4, p.5-11, 2010.
- VIEIRA, Regina C. da Silva; FERREIRA, Haroldo da Silva. Prevalência de anemia em crianças brasileiras, segundo diferentes cenários epidemiológicos. In: **Revista de Nutrição**, v. 23. n. 3. June. n. 433-444. Campinas. 2010.

VINGRYS, Algis; KING-SMITH, Ewen. A Quantitative Scoring Technique For Panel Tests of Color Vision. In: **Investigative Ophthalmology & Visual Science**, v. 29, n. 1, Jan., 1988.

VORAPHANY, N. Color vision screening using eye movements. Doctoral thesis. Iowa State University: Ames, Iowa, 2007.

ZANELLA, L.; VALENTINI, N. Como funciona a Memória de Trabalho? Influências na aprendizagem de crianças com dificuldades de aprendizagem e crianças com desordem coordenativa desenvolvimental. In: **Medicina**, v.49, n. 2, p. 160-174, Ribeirão Preto, 2016.

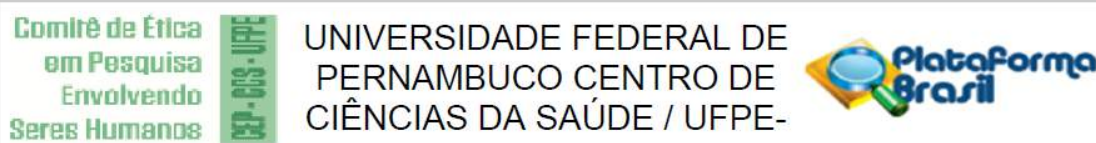
ZAPPAROLI, M; KLEIN, F; MOREIRA, H. Avaliação da acuidade visual Snellen. In: **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 72, n.6, São Paulo, Nov./Dec, 2009. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27492009000600008>.

WANG, W.; DWAN, K. Blood transfusion for preventing primary and secondary stroke in people with sickle cell disease. In: **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 11, 2013.

WILLIAMS, P.; WEISS, L.; ROLFHUS, E. WISC-IV: Theoretical Model and Test Blueprint. In: **The Psychological Corporation**, 2003. Disponível em: <<https://pt.scribd.com/document/90900346/WISC-IV-Technical-Report-1>>.

World Health Organization (WHO). Health topics. Anaemia. 2016. Disponível em: <<http://www.who.int/topics/anaemia/en/>>.

Anexo A - Parecer Comitê de Ética (UFPE)



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: CRIANÇAS PORTADORAS DE ANEMIA FALCIFORME: AVALIAÇÃO DAS FUNÇÕES NEUROCOGNITIVAS

Pesquisador: Janaina Gaia Ribeiro Dias

Área Temática: Genética Humana:

(Trata-se de pesquisa envolvendo Genética Humana que não necessita de análise ética por parte da CONEP;);

Versão: 1

CAAE: 51954315.2.0000.5208

Instituição Proponente: CENTRO DE FILOSOFIA E CIENCIAS HUMANAS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.435.511

Apresentação do Projeto:

Trata-se de uma pesquisa a ser realizada durante a redação da dissertação de mestrado de Janaina Gaia Ribeiro Dias, sob a orientação da Doutora Renata Toscano no Programa de Pós-Graduação em Psicologia da UFPE. Baseada em dados epidemiológicos e em Políticas Públicas, a pesquisadora se propõe a avaliar as funções executivas, atenção e visão de cores em crianças com anemia falciforme. O presente projeto de pesquisa enquadra-se numa proposta metodológica quantitativa. A pesquisa de campo será empírica, os dados serão estatisticamente analisados e os resultados comparados entre os grupos controle e experimental. A pesquisa será realizada em dois locais da cidade do Recife-PE: Hospital HEMOPE, para avaliar o grupo experimental e em uma escola pública para o grupo controle. O período da coleta de dados será a partir da aprovação nos Comitês de Ética em Pesquisa do HEMOPE e da Universidade Federal de Pernambuco-UFPE. Estima-se que a duração da coleta seja entre março de 2016 até junho de 2017. Participarão deste estudo 200 crianças de ambos os sexos, com idade entre 06-11 anos, sendo 100 voluntários com anemia falciforme (C.A.F) acompanhados pela Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco- HEMOPE e 100 voluntários sem anemia falciforme (S.A.F). Todos os participantes deverão ter acuidade visual normal ou corrigida e isentos de desordens neurológicas.

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do CCS

Bairro: Cidade Universitária

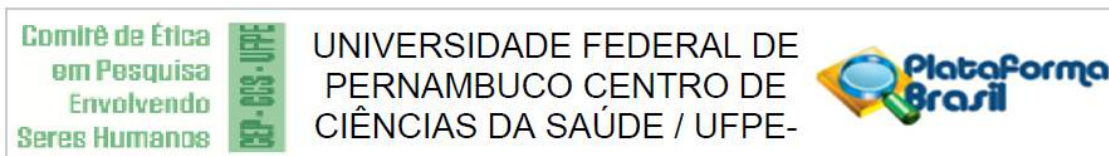
CEP: 50.740-600

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)2126-8588

E-mail: cepccs@ufpe.br



Continuação do Parecer: 1.435.511

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo geral

Avaliar as funções executivas, atenção e visão de cores em crianças com anemia falciforme.

Objetivos específicos

- Investigar as funções executivas das crianças com AF e sem AF através do Teste de Trilhas - Parte B e Torre de Londres - TOL;
- avaliar a atenção das crianças com AF e sem AF através do Teste de Atenção por Cancelamento (TAC) e Teste de Trilhas - Parte A;
- averiguar a percepção de cores nas crianças com AF e sem AF através do Teste de Lanthony D-15;
- comparar o desempenho neurocognitivo por faixa-etária nas crianças com AF e sem AF.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

RISCOS diretos para o responsável e para os voluntários serão mínimos, visto que a coleta será feita com a aplicação de questionário e atividades manuais padronizadas, sem uso de procedimentos invasivos e/ou utilização de medicamentos. Essas atividades podem provocar cansaço e/ou frustração pelas tarefas a serem realizadas. Para evitar essas situações, poderemos realizar breves pausas entre as avaliações. Os participantes da pesquisa que vierem a sofrer qualquer tipo de dano não previsto aqui e resultante de sua participação terão direito à assistência pertinente.

BENEFÍCIOS diretos e indiretos para os voluntários: Todos os participantes da pesquisa receberão um sumário das habilidades avaliadas que pode auxiliar o (s) responsável (eis) legal (is) nos possíveis encaminhamentos necessários. Este estudo poderá evidenciar os efeitos da AF no desenvolvimento neuropsicológico infantil, bem como contribuir na elaboração de estratégias que melhorem a qualidade de vida dessa população e seus familiares.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A pesquisa parece muito bem argumentada e a metodologia e cuidadosa. Os dados coletados nesta pesquisa (Questionário e resultados dos testes aplicados) ficarão armazenados em pastas de arquivo pessoal, sob a responsabilidade da pesquisadora profa Dra Renata M^a Toscano B. L. Nogueira, no endereço: Av. da Arquitetura, Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), s/n,

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do CCS

Bairro: Cidade Universitária

CEP: 50.740-600

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)2126-8588

E-mail: cepccs@ufpe.br

**Comitê de Ética
em Pesquisa
Envolvendo
Serres Humanos**



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE
PERNAMBUCO CENTRO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE / UFPE-**



Continuação do Parecer: 1.435.511

Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE), 9º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco, pelo período de mínimo 5 anos. O presente estudo seguirá os procedimentos adotados para a realização de pesquisas com seres humanos.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Todos os termos de apresentação obrigatória constam do projeto.

Recomendações:

Sem recomendações particulares.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências nem inadequações.

Considerações Finais a critério do CEP:

O Protocolo foi avaliado na reunião do CEP e está APROVADO para iniciar a coleta de dados. Informamos que a APROVAÇÃO DEFINITIVA do projeto só será dada após o envio da Notificação com o Relatório Final da pesquisa. O pesquisador deverá fazer o download do modelo de Relatório Final para enviá-lo via "Notificação", pela Plataforma Brasil. Siga as instruções do link "Para enviar Relatório Final", disponível no site do CEP/UFPE. Após apreciação desse relatório, o CEP emitirá novo Parecer Consubstanciado definitivo pelo sistema Plataforma Brasil.

Informamos, ainda, que o (a) pesquisador (a) deve desenvolver a pesquisa conforme delineada neste protocolo aprovado, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao voluntário participante (item V.3., da Resolução CNS/MS Nº 466/12).

Eventuais modificações nesta pesquisa devem ser solicitadas através de EMENDA ao projeto, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas.

Para projetos com mais de um ano de execução, é obrigatório que o pesquisador responsável pelo Protocolo de Pesquisa apresente a este Comitê de Ética, relatórios parciais das atividades desenvolvidas no período de 12 meses a contar da data de sua aprovação (item X.1.3.b., da Resolução CNS/MS Nº 466/12).

O CEP/UFPE deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo (item V.5., da Resolução CNS/MS Nº 466/12). É papel do/a pesquisador/a assegurar todas as medidas imediatas e adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e ainda, enviar notificação à ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária, junto com seu posicionamento.

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do CCS

Bairro: Cidade Universitária

CEP: 50.740-600

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)2126-8588

E-mail: cepccs@ufpe.br



UNIVERSIDADE FEDERAL DE
PERNAMBUCO CENTRO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE / UFPE-



Continuação do Parecer: 1.435.511

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_617721.pdf	17/12/2015 10:48:24		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO_PBrasil.doc	17/12/2015 00:43:06	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_Colaboradora_2.doc	16/12/2015 22:05:19	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_Colaboradora_1.doc	16/12/2015 22:04:37	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_ORIENTADORA.doc	16/12/2015 22:03:51	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_Pesquisadora_Principal.doc	16/12/2015 22:02:21	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Crianças_Escola.doc	16/12/2015 21:59:53	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Crianças_HEMOPE.doc	16/12/2015 21:59:18	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Carta_ESCOLA.doc	16/12/2015 21:46:02	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	CARTA_HEMOPE.doc	16/12/2015 21:45:03	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Folha de Rosto	FOLHA_Projeto.doc	12/12/2015 17:13:17	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RECIFE, 03 de Março de 2016

Assinado por:
Gisele Cristina Sena da Silva Pinho
(Coordenador)

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do CCS

Bairro: Cidade Universitária

CEP: 50.740-600

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)2126-8588

E-mail: cepccs@ufpe.br

**Comitê de Ética
em Pesquisa
Envolvendo
Serres Humanos**



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE
PERNAMBUCO CENTRO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE / UFPE-**



Continuação do Parecer: 1.435.511

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do CCS

Bairro: Cidade Universitária

CEP: 50.740-600

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)2126-8588

E-mail: cepccs@ufpe.br

Anexo B - Parecer Comitê de Ética (HEMOPE)

FUNDAÇÃO DE
HEMATOLOGIA E
HEMOTERAPIA DO ESTADO



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: CRIANÇAS PORTADORAS DE ANEMIA FALCIFORME: AVALIAÇÃO DAS FUNÇÕES NEUROCOGNITIVAS

Pesquisador: Janaína Gaia Ribeiro Dias

Área Temática: Genética Humana:

(Trata-se de pesquisa envolvendo Genética Humana que não necessita de análise ética por parte da CONEP;);

Versão: 1

CAAE: 51954315.2.3001.5195

Instituição Proponente: CENTRO DE FILOSOFIA E CIENCIAS HUMANAS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.578.277

Apresentação do Projeto:

A anemia falciforme (AF) caracteriza-se como a doença genética mais comum em todos os continentes, sendo reconhecida pela Organização Mundial de Saúde (OMS) e Organização das Nações Unidas (ONU) como um problema global de saúde pública. A relevante miscigenação demográfica e racial do Brasil descaracterizou o contexto racial desta doença hereditária proveniente da África. No decorrer deste século, o Governo Federal tem divulgado manuais com esclarecimentos e dados empíricos direcionados para a AF e o traço falciforme. Diante da dimensão epidemiológica da doença foram elaboradas políticas governamentais para o combate da morbimortalidade associada a esta patologia. A AF pode comprometer o bem-estar do paciente em virtude das complicações no organismo e sequelas neurológicas comuns a essa patologia. Nas crianças, está associada a (i) prejuízos no desenvolvimento global tornando-as mais suscetíveis a déficits cognitivos; (ii) elevada prevalência de infartos cerebrais silenciosos (ICS) relacionados com a diminuição do quociente de inteligência (QI); e (iii) ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC) que também afeta diretamente as funções cognitivas. Deste modo, este trabalho objetiva avaliar as habilidades neurocognitivas em crianças portadoras da doença falciforme (DF) atendidas pelo HEMOPE.

Endereço: Rua Joaquim Nabuco, 171

Bairro: Graças

CEP: 52.011-000

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)3182-4771

Fax: (81)3182-4660

E-mail: cep.hemope@gmail.com

FUNDAÇÃO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO ESTADO



Continuação do Parecer: 1.578.277

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo geral

Avaliar as funções executivas, atenção e visão de cores em crianças com anemia falciforme.

Objetivos específicos

- Investigar as funções executivas das crianças com AF e sem AF através do Teste de Trilhas - Parte B e Torre de Londres - TOL;
- avaliar a atenção das crianças com AF e sem AF através do Teste de Atenção por Cancelamento (TAC) e Teste de Trilhas - Parte A;
- averiguar a percepção de cores nas crianças com AF e sem AF através do Teste de Lanthony D-15;
- comparar o desempenho neurocognitivo por faixa-etária nas crianças com AF e sem AF.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

RISCOS E BENEFÍCIOS

RISCOS diretos para o responsável e para os voluntários serão mínimos, visto que a coleta será feita com a aplicação de questionário e atividades manuais padronizadas, sem uso de procedimentos invasivos e/ou utilização de medicamentos. Essas atividades podem provocar cansaço e/ou frustração pelas tarefas a serem realizadas. Para evitar essas situações, poderemos realizar breves pausas entre as avaliações. Os participantes da pesquisa que vierem a sofrer qualquer tipo de dano não previsto aqui e resultante de sua participação terão direito à assistência pertinente.

BENEFÍCIOS diretos e indiretos para os voluntários: Todos os participantes da pesquisa receberão um sumário das habilidades avaliadas que pode auxiliar o (s) responsável (eis) legal (is) nos possíveis encaminhamentos necessários. Este estudo poderá evidenciar os efeitos da AF no desenvolvimento neuropsicológico infantil, bem como contribuir na elaboração de estratégias que melhorem a qualidade de vida dessa população e seus familiares.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Nada consta

Endereço: Rua Joaquim Nabuco, 171

Bairro: Graças

CEP: 52.011-000

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)3182-4771

Fax: (81)3182-4660

E-mail: cep.hemope@gmail.com

FUNDAÇÃO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO ESTADO



Continuação do Parecer: 1.578.277

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Nada consta

Recomendações:

Nada consta

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Projeto Aprovado

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_617721.pdf	17/12/2015 10:48:24		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO_PBrasil.doc	17/12/2015 00:43:06	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_Colaboradora_2.doc	16/12/2015 22:05:19	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_Colaboradora_1.doc	16/12/2015 22:04:37	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_ORIENTADORA.doc	16/12/2015 22:03:51	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	CL_Pesquisadora_Principal.doc	16/12/2015 22:02:21	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Crianças_Escola.doc	16/12/2015 21:59:53	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Crianças_HEMOPE.doc	16/12/2015 21:59:18	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Carta_ESCOLA.doc	16/12/2015 21:46:02	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	CARTA_HEMOPE.doc	16/12/2015 21:45:03	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Informações	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_P	16/12/2015		Aceito

Endereço: Rua Joaquim Nabuco, 171

Bairro: Graças

CEP: 52.011-000

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)3182-4771

Fax: (81)3182-4660

E-mail: cep.hemope@gmail.com

FUNDAÇÃO DE
HEMATOLOGIA E
HEMOTERAPIA DO ESTADO



Continuação do Parecer: 1.578.277

Básicas do Projeto	ETO_617721.pdf	09:52:38		Aceito
Folha de Rosto	FOLHA_Projeto.doc	12/12/2015 17:13:17	Janaína Gaia Ribeiro Dias	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RECIFE, 07 de Junho de 2016

Assinado por:
ANA LÚCIA DE SENA
(Coordenador)

Endereço: Rua Joaquim Nabuco, 171

Bairro: Graças

CEP: 52.011-000

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)3182-4771

Fax: (81)3182-4660

E-mail: cep.hemope@gmail.com

Anexo C - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (ESCOLA)

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO - UFPE
CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS - CFCH
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PSICOLOGIA - CURSO DE MESTRADO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (PARA RESPONSÁVEL LEGAL PELO MENOR DE 18 ANOS - Resolução 466/12)

Solicitamos a sua autorização para convidar o (a) seu/sua filho (a) {ou menor que está sob sua responsabilidade} para participar, como voluntário (a), da pesquisa **Crianças portadoras de anemia falciforme: avaliação das funções neurocognitivas**. Esta pesquisa está vinculada ao Programa de Pós-graduação em Psicologia-UFPE e é da responsabilidade da pesquisadora Janaina Gaia Ribeiro Dias, mestranda vinculada ao Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE) localizado no Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), Av. da Arquitetura, s/n, 9º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco. Telefone: (82) 9 9905-0118 (inclusive para ligações a cobrar), e-mail para contato do pesquisador responsável: janainagr.psi@gmail.com. Também participam desta pesquisa as pesquisadoras: Rebeca Pereira de Siqueira Leite, telefone para contato: (81) 9 8678-5949; Yara Reis Melo, telefone para contato: (81) 9 9698-0859; Clara Daena Ribeiro Silva dos Santos, telefone para contato: (81) 9 8732-6266. A pesquisa está sob a orientação da profª Drª Renata Mª Toscano B. L. Nogueira. Telefone: (81) 9 9668-0300. E-mail: rm_toscano@yahoo.com.br.

Caso este Termo de Consentimento contenha informações que não sejam compreensíveis, as dúvidas podem ser tiradas com um dos pesquisadores responsáveis e apenas ao final, quando todos os esclarecimentos forem dados, caso concorde que o (a) menor faça parte do estudo pedimos que rubrique as folhas e assine ao final deste documento, que está em duas vias, uma via que será entregue a você e a outra ficará com o pesquisador responsável.

Caso não concorde, não haverá penalização nem para o (a) Sr.(a) nem para a criança que está sob sua responsabilidade, bem como será possível ao/a Sr. (a) retirar o consentimento a qualquer momento, também sem nenhuma penalidade.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA:

DESCRIÇÃO DA PESQUISA: esta pesquisa objetiva avaliar as funções executivas, atenção e visão de cores em crianças com anemia falciforme e comparar os resultados com o desempenho de crianças sem a doença. As crianças vão realizar algumas atividades elaboradas para avaliar as funções envolvidas no estudo. Sendo assim, elas deverão realizar no mínimo um e no máximo três encontros com duração média de 20 minutos cada sessão. Será solicitado que a criança realize seis atividades avaliativas voltadas para habilidades como algumas capacidades executivas, a atenção e visão de cores. Os responsáveis legais deverão responder um questionário em que serão levantadas informações sócio-demográficas. Todas as avaliações serão realizadas dentro da escola nos intervalos das aulas.

RISCOS diretos para o responsável e para os voluntários serão mínimos, visto que a coleta será feita com a aplicação de questionário e atividades manuais padronizadas, sem uso de procedimentos invasivos e/ou utilização de medicamentos. Essas atividades podem provocar cansaço e/ou frustração pelas tarefas a serem realizadas. Para evitar essas situações, poderemos realizar breves pausas entre as avaliações. Os participantes da pesquisa que vierem a sofrer qualquer tipo de dano não previsto aqui e resultante de sua participação terão direito à assistência pertinente.

BENEFÍCIOS diretos e indiretos para os voluntários: Todos os participantes da pesquisa receberão um sumário das habilidades avaliadas que pode auxiliar o (s) responsável (eis) legal (is) nos possíveis encaminhamentos necessários. Este estudo poderá evidenciar os efeitos da AF no desenvolvimento neuropsicológico infantil, bem como contribuir na elaboração de estratégias que melhorem a qualidade de vida dessa população e seus familiares.

As informações desta pesquisa serão confidenciais e serão divulgadas apenas em eventos ou publicações científicas, sem a identificação dos voluntários, a não ser entre os responsáveis pelo estudo, sendo assegurado o sigilo sobre a participação do/a voluntário (a). Os dados coletados nesta pesquisa (Questionário e resultados dos testes aplicados) ficarão armazenados em pastas de arquivo pessoal, sob a responsabilidade da pesquisadora prof^a L. Renata M^a Toscano B. L. Nogueira, no endereço: Av. da Arquitetura, Centro de Filosofia Ciências Humanas (CFCH), s/n, Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE), 9º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco, pelo período de mínimo 5 anos.

O (a) senhor (a) não pagará nada e nem receberá nenhum pagamento sendo sua participação nesta pesquisa integralmente voluntária. Fica, porém, garantida a indenização em casos de danos, comprovadamente decorrentes da participação da criança na pesquisa, conforme decisão judicial ou extra-judicial. Se houver necessidade, as despesas para a participação serão assumidas pelos pesquisadores (alimentação, etc.).

Em caso de dúvidas relacionadas aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos da UFPE no endereço: **Avenida da Engenharia s/n – Prédio do CCS - 1º Andar, sala 4 - Cidade Universitária, Recife-PE, CEP: 50740-600, Tel.: (81) 2126.8588 – e-mail: cepccs@ufpe.br.**

Assinatura do pesquisador (a)

CONSENTIMENTO DO RESPONSÁVEL PARA A PARTICIPAÇÃO DO/A VOLUNTÁRIO

Eu, _____, CPF _____, abaixo assinado, responsável por _____, autorizo a sua participação no estudo **Crianças portadoras de anemia falciforme: avaliação das funções neurocognitivas**, como voluntário(a). Fui devidamente informado (a) e esclarecido (a) pelo (a) pesquisador (a) sobre a pesquisa, os procedimentos nela envolvidos, assim como os possíveis riscos e benefícios decorrentes da participação dele (a). Foi-me garantido que posso retirar o meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade (ou interrupção de seu acompanhamento/ assistência/tratamento) para mim ou para o (a) menor em questão.

Local e data _____

Assinatura do (da) responsável: _____

Impressão
Digital
(opcional)

Presenciamos a solicitação de consentimento, esclarecimentos sobre a pesquisa e aceite do sujeito em participar. 02 testemunhas (não ligadas à equipe de pesquisadores):

Nome:	Nome:
Assinatura:	Assinatura:

Anexo D - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (HEMOPE)

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO - UFPE
CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS - CFCH
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PSICOLOGIA - CURSO DE MESTRADO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (PARA RESPONSÁVEL LEGAL PELO MENOR DE 18 ANOS - Resolução 466/12)

Solicitamos a sua autorização para convidar o (a) seu/sua filho (a) _____ {ou menor que está sob sua responsabilidade} para participar, como voluntário (a), da pesquisa **Crianças portadoras de anemia falciforme: avaliação das funções neurocognitivas**. Esta pesquisa está vinculada ao Programa de Pós-graduação em Psicologia-UFPE e é da responsabilidade da pesquisadora Janaina Gaia Ribeiro Dias, mestranda vinculada ao Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE) localizado no Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), Av. da Arquitetura, s/n, 9º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco. Telefone: (82) 9 9905-0118 (inclusive para ligações a cobrar), e-mail para contato do pesquisador responsável: janainagrdsi@gmail.com. Também participam desta pesquisa as pesquisadoras: Rebeca Pereira de Siqueira Leite, telefone para contato: (81) 9 8678-5949; Yara Reis Melo, telefone para contato: (81) 9 9698-0859; Clara Daena Ribeiro Silva dos Santos, telefone para contato: (81) 9 8732-6266 e está sob a orientação da profª Drª Renata Mª Toscano B. L. Nogueira. Telefone: (81) 9 9668-0300. E-mail: rm_toscano@yahoo.com.br.

Com sua concordância, também serão utilizados dados de exames já realizados previamente com a criança, presentes em seu prontuário médico do HEMOPE, especificamente aqueles relativos aos exames de Imagem por Ressonância Magnética e Doppler Transcraniano.

Caso este Termo de Consentimento contenha informações que não sejam compreensíveis, as dúvidas podem ser tiradas com a pessoa que está lhe entrevistando e apenas ao final, quando todos os esclarecimentos forem dados, caso concorde que o (a) menor faça parte do estudo pedimos que rubriche as folhas e assine ao final deste documento, que está em duas vias, uma via que será entregue a você e a outra ficará com o pesquisador responsável.

Caso não concorde, não haverá penalização nem para o (a) Sr.(a) nem para o/a voluntário/a que está sob sua responsabilidade, bem como será possível ao/a Sr. (a) retirar o consentimento a qualquer momento, também sem nenhuma penalidade.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA:

DESCRIÇÃO DA PESQUISA: esta pesquisa objetiva avaliar as funções executivas, atenção e visão de cores em crianças com anemia falciforme. As crianças vão realizar algumas atividades elaboradas para avaliar as funções envolvidas no estudo. Sendo assim, elas deverão realizar no mínimo um e no máximo três encontros com duração média de 20 minutos cada sessão. Será solicitado que a criança realize seis atividades avaliativas voltadas para habilidades como algumas capacidades executivas, a atenção e visão de cores. Os responsáveis legais deverão responder um questionário em que serão levantadas informações sócio-demográficas.

RISCOS diretos para o responsável e para os voluntários serão mínimos, visto que a coleta será feita com a aplicação de questionário e atividades manuais padronizados, sem uso de procedimentos invasivos e/ou utilização de medicamentos. Essas atividades podem provocar cansaço e/ou frustração nas tarefas a serem realizadas. Para evitar essas situações.

poderemos realizar breves pausas entre as avaliações. Os participantes da pesquisa que vierem a sofrer qualquer tipo de dano não previsto aqui e resultante de sua participação terão direito à assistência integral e à indenização.

BENEFÍCIOS diretos e indiretos para os voluntários: Todos os participantes da pesquisa receberão um sumário das habilidades avaliadas que pode auxiliar o (s) responsável (eis) legal (is) nos possíveis encaminhamentos necessários. Este estudo poderá evidenciar os efeitos da AF no desenvolvimento neuropsicológico infantil, bem como contribuir na elaboração de estratégias que melhorem a qualidade de vida dessa população e seus familiares.

As informações desta pesquisa serão confidenciais e serão divulgadas apenas em eventos ou publicações científicas, sem a identificação dos voluntários, a não ser entre os responsáveis pelo estudo, sendo assegurado o sigilo sobre a participação do/a voluntário (a). Os dados coletados nesta pesquisa (Questionário e resultados dos testes aplicados) ficarão armazenados em pastas de arquivo pessoal, sob a responsabilidade da pesquisadora responsável, no endereço: Av. da Arquitetura, Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), s/n, Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE), 9º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco, pelo período de mínimo 5 anos.

O (a) senhor (a) não pagará nada e nem receberá nenhum pagamento sendo a participação nesta pesquisa integralmente voluntária. Fica, porém, garantida a indenização em casos de danos, comprovadamente decorrentes da participação dele/a na pesquisa, conforme decisão judicial ou extra-judicial. Se houver necessidade, as despesas para a participação serão assumidas pelos pesquisadores (ressarcimento com transporte e alimentação).

Em caso de dúvidas relacionadas aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar o Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos da UFPE no endereço: **Avenida da Engenharia s/n – Prédio do CCS - 1º Andar, sala 4 - Cidade Universitária, Recife-PE, CEP: 50740-600, Tel.: (81) 2126.8588 – e-mail: cepccs@ufpe.br.**

Assinatura do pesquisador (a)

CONSENTIMENTO DO RESPONSÁVEL PARA A PARTICIPAÇÃO DO/A VOLUNTÁRIO

Eu, _____, CPF _____, abaixo assinado, responsável por _____, autorizo a sua participação no estudo **Crianças portadoras de anemia falciforme: avaliação das funções neurocognitivas**, como voluntário(a). Fui devidamente informado (a) e esclarecido (a) pelo (a) pesquisador (a) sobre a pesquisa, os procedimentos nela envolvidos, assim como os possíveis riscos e benefícios decorrentes da participação dele (a). Foi-me garantido que posso retirar o meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade (ou interrupção de seu acompanhamento/ assistência/tratamento) para mim ou para o (a) menor em questão.

Local e data _____

Assinatura do (da) responsável: _____

Impressão
Digital
(opcional)

Presenciamos a solicitação de consentimento, esclarecimentos sobre a pesquisa e aceite do sujeito em participar. 02 testemunhas (não ligadas à equipe de pesquisadores):

Nome:	Nome:
Assinatura:	Assinatura:

Anexo E - Questionário sócio-econômico familiar (ESCOLA)

Ficha 1 - Questionário a ser respondido pelos pais ou representante legal

	Dia	Mês	Ano
Data de preenchimento deste questionário			
Data de nascimento da criança			

Caros Pais ou Representante Legal,

Por favor, preencha este questionário escrevendo a resposta quando houver linha ou quadrado. No caso dos parênteses marque um X à direita.

PARTE 1

Nome da criança (completo): _____

Sexo da criança:

() Masculino;

() Feminino.

Nome do pai: _____

Data de nascimento do pai:

ANO	MÊS	DIA

Nome da mãe: _____

Data de nascimento da mãe:

ANO	MÊS	DIA

PARTE 2

Com que idade esta criança foi matriculada pela primeira vez na escola?

(A) _____ano(s).

(B) ainda não foi matriculada na escola.

ESCOLARIDADE DO PAI:		PROFISSÃO:
Analfabeto / Ensino fundamental incompleto		
Ensino fundamental completo		
Ensino Médio incompleto		
Ensino Médio completo		
Superior incompleto		
Superior completo		
Pós-graduação		

ESCOLARIDADE DA MÃE:		PROFISSÃO:
Analfabeta / Ensino fundamental incompleto		
Ensino fundamental completo		
Ensino Médio incompleto		
Ensino Médio completo		
Superior incompleto		
Superior completo		
Pós-graduação		

Quem é a pessoa que mais contribui com a renda familiar?

☐ Você mesmo(a);

☐ Cônjuge ou companheiro (a);

☐ Outra pessoa. Qual: _____;

☐ Não quero responder.

Qual a renda mensal da sua família? (Considere a renda de todos os integrantes, inclusive você)

☐ Até 02 salários mínimos (R\$ 788,00 até R\$ 1.576,00).

- ☐ De 02 a 04 salários mínimos (R\$1.576,00 até R\$ 3.152,00);
- ☐ Superior a 05 salários mínimos (acima de R\$ 3.940,00);
- ☐ Não quero responder.

A casa em que você reside é:

- ☐ Emprestada ou cedida;
- ☐ Própria;
- ☐ Alugada;
- ☐ Não quero responder.

Você possui algum plano de assistência médica?

- ☐ Não;
- ☐ Sim. Se sim informar qual: _____;
- ☐ Não quero responder.

A criança já foi consultada por neurologista?

- ☐ Não
- ☐ Sim

A criança já apresentou algum sintoma neurológico (Dor de cabeça constante; Convulsões; AVC; Infartos Cerebrais Silenciosos)?

- ☐ Não
- ☐ Sim. Quais? _____.

Data da entrevista: __/__/____

Assinatura do responsável pela entrevista: _____

Anexo F - Questionário sócio-econômico familiar (HEMOPE)

Ficha 1 - Questionário a ser respondido pelos pais ou representante legal

	Dia	Mês	Ano
Data de preenchimento deste questionário			
Data de nascimento da criança			

Caros Pais ou Representante Legal,

Por favor, preencha este questionário escrevendo a resposta quando houver linha ou quadrado. No caso dos parênteses marque um X à direita.

PARTE 1

Nome da criança (completo): _____

Sexo da criança:

() Masculino;

() Feminino.

Nome do pai: _____

Data de nascimento do pai:

ANO	MÊS	DIA

Nome da mãe: _____

Data de nascimento da mãe:

ANO	MÊS	DIA

PARTE 2

Com que idade esta criança foi matriculada pela primeira vez na escola?

- (A) _____ano(s).
 (B) ainda não foi matriculada na escola.

Qual o tipo de escola esta criança frequenta?

- (A) Particular.
 (B) Pública.
 (C) Não está matriculada em nenhuma escola.

ESCOLARIDADE DO PAI:		PROFISSÃO:
Analfabeto / Ensino fundamental incompleto		
Ensino fundamental completo		
Ensino Médio incompleto		
Ensino Médio completo		
Superior incompleto		
Superior completo		
Pós-graduação		

ESCOLARIDADE DA MÃE:		PROFISSÃO:
Analfabeta / Ensino fundamental incompleto		
Ensino fundamental completo		
Ensino Médio incompleto		
Ensino Médio completo		
Superior incompleto		
Superior completo		
Pós-graduação		

Quem é a pessoa que mais contribui com a renda familiar?

- () Você mesmo(a);
 () Cônjuge ou companheiro (a);
 () Outra pessoa. Qual: _____;
 () Não quero responder.

Qual a renda mensal da sua família? (Considere a renda de todos os integrantes, inclusive você)

- ☐ Até 02 salários mínimos (R\$ 788,00 até R\$1.576,00);
- ☐ De 02 a 04 salários mínimos (R\$1.576,00 até R\$ 3.152,00);
- ☐ Superior a 05 salários mínimos (acima de R\$ 3.940,00);
- ☐ Não quero responder.

A casa em que você reside é:

- ☐ Emprestada ou cedida;
- ☐ Própria;
- ☐ Alugada;
- ☐ Não quero responder.

Você possui algum plano de assistência médica?

- ☐ Não;
- ☐ Sim. Se sim informar qual: _____;
- ☐ Não quero responder.

A criança já foi consultada por neurologista?

- ☐ Não
- ☐ Sim

A criança já apresentou algum sintoma neurológico (Dor de cabeça constante; Convulsões; AVC; Infartos Cerebrais Silenciosos)?

- ☐ Não
- ☐ Sim. Quais? _____.

Data da entrevista: __/__/____

Assinatura do responsável pela entrevista: _____

Anexo G - Protocolo de Seguimento de Crianças Portadoras de Doença Falciforme



FUNDAÇÃO HEMOPE
Rua Joaquim Nabuco, 171 - Graças - Recife - PE CEP: 52.011-900
Fone: (81) 3416-4669 - FAX: (81) 3416-4605
E-mail: hemope@hemope.pe.gov.br
Governo do Estado de Pernambuco
Secretaria de Saúde

Recife, 10 de outubro de 2005

PROTOCOLO DE SEGUIMENTO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE **HEMOGLOBINOPATIAS (DOENÇA FALCIFORME)** IDENTIFICADAS PELO PROGRAMA ESTADUAL DE TRIAGEM NEONATAL – PE

Grupo de Estudo de Anemias Hereditárias – UNIHEMATO
AMBULATÓRIO DE TRIAGEM NEONATAL – HOSPITAL HEMOPE

Objetivo:

Este protocolo tem por objetivos uniformizar atendimento e conduta a portadores de hemoglobinopatias (Doença Falciforme) identificados pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Pernambuco, em seguimento ambulatorial. Pretende oferecer subsídios para melhor condução de atendimento pelo médico com objetivo de melhorar as condições clínicas dos usuários. É instrumento que poder garantir otimização e padronização de condutas com fins de: fornecer dados para a Secretaria Estadual de Saúde e Ministério da Saúde, e conseguir material para estudos clínicos.

Fluxo:

As crianças deverão chegar ao HEMOPE procedentes do Centro de Referência para Triagem Neonatal do estado que hoje é o Hospital da Restauração. Elas terão suas consultas agendadas, o mais breve possível, marcadas diretamente com o (os) responsáveis pelo Ambulatório de Triagem Neonatal.

Para a primeira consulta, deverá ser enfatizada a importância do comparecimento dos pais e se possível de outros irmãos consanguíneos, para coleta de exames. Tanto a primeira consulta quanto as subseqüentes serão registradas em formulários próprios confeccionados para este ambulatório.

Este atendimento conta com toda a equipe do Hospital, englobando ambulatório, enfermaria, laboratórios, equipe multidisciplinar e enfermagem. Atualmente o ambulatório está funcionando nas quartas-feiras pela manhã.

PRIMEIRA CONSULTA

- Informação sobre a doença
- Anamnese
- Exame físico
- Início da orientação e informação genética
- Estudo familiar: hemograma e HPLC de pais e irmãos (o genitor não deverá ser obrigado a fazer o exame). Para a genitora, acrescentar sorologias (evita expoliação do lactente)
- Encaminhamento para vacinas (formulário padrão)
- Encaminhamento ao Serviço Social: CPF, INSS, orientação genética
- Encaminhamento ao serviço de Psicologia: suporte emocional, orientação genética
- Orientação por escrito (formulário padrão) ao Pediatra da Unidade de Saúde mais próxima do domicílio
- Orientação sobre transfusão (formulário padrão)
- Orientações para sinais de alerta: febre, palidez, dor, aumento do baço (folder explicativo)

EXAMES SOLICITADOS NA PRIMEIRA CONSULTA

1. Hemograma, plaquetas, reticulócitos e morfologia de hemácias
2. Eletroforese de Hb em pH alcalino, teste de solubilidade, Identificação e Quantificação de Hb por HPLC.
3. Eletroforese em pH ácido
4. Dosagem de Hb A2
5. Sorologias maternas: HbsAg, VDRL, HIV, HTLV, HCV
6. Imunofenotipagem eritrocitária
7. Biologia molecular : haplotipos de Hb S e C, mutações talassêmicas (preencher laudo de APAC específico)

CALENDÁRIO DE CONSULTAS SUBSEQÜENTES

- Mensal : primeiros 3 meses
- 3/3 meses: 6 meses a 5 anos
- 4/4 meses: 5 a 10 anos
- 6/6 meses: 6 a 18 anos

ROTEIRO DE CONSULTAS SUBSEQÜENTES

- Anamnese
- Exame físico
- Hemograma e reticulócitos (a cada consulta a partir do 3º mês)
- Identificação e Quantificação de Hb por HPLC após 12 meses de idade
- Imunofenotipagem eritrocitária (repetir após o 6º mês)
- Função hepática (anual)

- Função renal (anual)
- TP e TTP (anual)
- Cinética do ferro (anual após o sexto mês de vida)
- Sorologias (anual)
- Ultrasonografia de abdômen (anual após os 3 anos ou antes se necessário)
- Sumário de urina (anual)
- Avaliação Cardiológica (anual após os 3 anos)
- Av. Oftalmológica (anual após os 5 anos)
- Av. Endócrina (anual após os 8 anos)
- Av. Ortopédica (anual após os 5 anos)
- Av. Neurológica (anual após os 3 anos ou antes se necessário)
- Av. Cognitiva (anual após os 5 anos)
- Av. Fisioterapia respiratória (após o 6º mês)

IMUNIZAÇÕES

Lactentes e pré-escolares: Calendário básico (PNI) + antipneumocócica (OU 7 VALENTE dependendo da idade)

Escolares e adolescentes: Hib, Hep B e Pneumo

PROFILAXIA DE INFECÇÕES

Deverá ser iniciada aos 2 meses de idade com o seguinte esquema, mantida até os cinco (5) anos de idade com as doses dependendo do peso:

- Penicilina Benzatina IM a cada 28 dias ou
- Fenoximetilpenicilina oral

Para as crianças com alergia à penicilina a opção será a Eritromicina.