



Universidade Federal de Pernambuco

Pró-Reitoria para assuntos de Pesquisa e Pós-Graduação

Centro de Ciências da Saúde

Pós- Graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento

**Funções cognitivas na hidrocefalia congênita
associada a mielomeningocele lombar na criança**



Agosto - 2006

Dissertação apresentada ao colegiado do Curso de Mestrado em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento, da Universidade Federal de Pernambuco, pela aluna **Aurilene de Siqueira Guerra**, como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre. **Orientador: Profº Dr Marcelo Moraes Valença.**

TEMA: Funções cognitivas na hidrocefalia congênita associada a mielomeningocele lombar.

Recife

Agosto – 2006

Ficha de catalogação::

Guerra, Aurilene de Siqueira		
Funções cognitivas na hidrocefalia congênita associada à mielomeningocele lombar na criança / Aurilene de Siqueira Guerra. – Recife : O Autor, 2006.		
68 folhas : il., fig., tab.		
Dissertação (mestrado) – Universidade Federal de Pernambuco. CCS. Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento, 2006.		
Inclui bibliografia e anexos.		
1. Neuropsiquiatria – Ciências do comportamento. 2. Funções cognitivas – Hidrocefalia congênita. 3. Crianças de 07 a 15 anos – Memória e inteligência (QI) – Memória visual. 4. Neuropsiquiatria e neurocirurgia – Testes neuropsicológicos – Escala de inteligência – Figura complexa de Rey. I. Título.		
616.89	CDU (2.ed.)	UFPE
618.858	CDD (22.ed.)	BC2006 – 528



Serviço Público Federal
Universidade Federal de Pernambuco
PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM NEUROPSIQUIATRIA
E CIÊNCIAS DO COMPORTAMENTO

DEFESA DE DISSERTAÇÃO

MESTRANDA: AURILENE DE SIQUEIRA GUERRA

TÍTULO : "FUNÇÕES COGNITIVAS NA HIDROCEFALIA CONGÊNITA
ASSOCIADA A MIELOMENINGOCELE LOMBAR NA CRIANÇA "

Orientador: Prof. MARCELO MORAES VALENÇA

BANCA EXAMINADORA:

Prof. ROBERTO JOSÉ VIEIRA DE MELO - UFPE
Prof. JOÃO RICARDO MENDES DE OLIVEIRA - UFPE
Profª. MARIA LÚCIA BUSTAMANTE SIMAS - UFPE

LOCAL: SALA DE AULA DA PÓS-GRADUAÇÃO

Horário: 8h

Dia: 15.08.2006

Comentários: _____

Presidente: _____
Examinador: _____
Examinador: _____

Mensagem

“No olhar e no sorriso de cada criança existe a esperança de um mundo melhor.” Acredito que as crianças com hidrocefalia congênita, fazem parte deste mundo.

Aurilene de S. Guerra

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO

REITOR

Prof. Dr. Amaro Henrique Pessoa Lins

VICE-REITOR

Prof. Dr. Gilson Edmar Gonçalves e Silva

PRÓ-REITOR DA PÓS-GRADUAÇÃO

Prof. Dr. Celso Pinto de Melo

CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

DIRETOR

Prof. Dr. José Thadeu Pinheiro

HOSPITAL DAS CLÍNICAS

DIRETOR SUPERINTENDENTE

Profa. Dra. Eloísa Maria Mendonça de Moraes

DIRETOR TÉCNICO

Prof. Marcelo Salazar da Veiga Pessoa

DIRETORA ADMINISTRATIVA

Dra. Gildênia Bezerra Coutinho

**Pós Graduação EM NEUROPSIQUIATRIA E CIÊNCIAS DO
COMPORTAMENTO**

Coordenador

Prof. Dr. Marcelo Moraes Valença

Pós Graduação EM NEUROPSIQUIATRIA

Corpo Docente

Prof. Dr. Marcelo Moraes Valença

Prof. Dr. Everton Botelho Sougey

Prof. Dr. Gilson Edmar Gonçalves Silva

Prof. Dr. Hildo Rocha Cisne de Azevedo Filho

Prof. Dr. Luis Ataíde Junior

Profa. Dra. Maria Lúcia Bustamente Simas

Prof. Dr. Murilo Duarte da Costa Lima

Prof. Dr. Othon Coelho Bastos Filho

Prof. Dr. Raul M. de Castro

Profa. Dra. Sheva Maria da Nóbrega

Prof. Dr. Wilson Farias da Silva

Profa. Dra. Belmira Lara da Silveira Andrade da Costa

Prof. Dr. João Ricardo Mendes de Oliveira

Profa. Dra. Maria Carolina Martins de Lima

Dedicatória

A **Taynara**, bebê que acompanhou
minha caminhada, e que me faz
feliz.

AGRADECIMENTOS

A meus filhos: **Romiere, Rafael e Taynara**, pela paciência e compreensão das minhas ausências freqüentes.

A minha mãe e a meu pai pelos estímulos e créditos aos meus interesses.

A meus irmãos, pela admiração, carinho e respeito.

A todas as mães ou responsáveis pelas crianças, que acreditaram e confiaram em meu trabalho, não medindo distância para atender meu chamado.

A todas as crianças que me inspiraram e contribuíram para este trabalho.

A Dr. Marcelo Moraes Valença, por ser mais que um mestre: **Um Herói**.

A Dr. João Ricardo, pela sabedoria de ouvir e me aconselhar nas horas mais difíceis.

A todos que de alguma forma acreditaram no meu sonho.....

Muito obrigada !

Aurilene de S. Guerra

Sumário:

Título	página
Ante- capa	2
Mensagem	3
Universidade Federal de Pernambuco.....	4
Pós-Graduação em Neuropsiquiatria.....	5
Dedicatória	6
Agradecimentos	7
Sumário.....	8
Listas de siglas	11
Resumo.....	12
Abstract.....	13
1.Introdução	14
2.Revisão de literatura	16
2.1 Memória visual	16
2.2 Função executiva.....	17
2.3 Função verbal.....	18
2.4 Inteligência humana.....	18
2.5 Psicomетria.....	20

2.6 Avaliação no superdotado.....	21
2.7 Retardo mental	21
2.8 Comportamento na hidrocefalia congênita.....	22
2.9 Exames de imagem	23
2.10 Aspectos genéticos... ..	23
2.11 Complicações.....	24
2.12 Reparo intra-uterino	24
2.13 Mortalidade.....	25
3. Metodologia	25
4. Aspectos éticos	28
5. Análise estatística	26
6. Resultados.....	29
7-Gráficos	30
7.1 Figura 1- A- escolaridade	30
B -Sexo feminino e masculino	30
C- Idades	30
7.2 Figura 2 -. memória visual	31
7.3 Figura 3 -Índices de processamento.....	32
Velocidade de processamento	32
Resistência à distração	32
Organização perceptiva	33
Compreensão verbal	33
7.4 Figura-4 Quociente intelectual	34
Quociente intelectual Verbal.....	34
Quociente intelectual executivo.....	34

Quociente intelectual total.....	34
8. Tabelas.....	35
8. 1- Resultado geral do grupo controle	35
8.2 -Resultado geral do grupo de hidrocefalia	36
8.2 Tabela A Distribuição dos sujeitos Sexo e idade	37
8.3 Avaliação cognitiva em 42 crianças com hidrocefalia e 42 Saudáveis.....	38
8.4 Classificação QI de acordo com nossa pesquisa.....	39
9. Discussão	40
10. Conclusão	42
11-Referências.....	43
12. Anexos:	46
12.1 Figuras do teste de Memória visual.....	47
12.2 Termos de consentimento livre e esclarecido	48
12.3Protocolo do comitê de ética da Universidade Federal de Pernambuco.....	49
12.4Protocolo do comitê de ética do Instituto materno Infantil de Pernambuco.....	50
12.4 Artigo para publicação encaminhado à revista Arquivos de Neuro-Psiquiatria.....	51 - 68

Lista de siglas:

HC – Hidrocefalia congênita

LCR – Líquido cefalorraquidiano

MMC- Mielomeningocele

DVP – Derivação ventrículo peritoneal

CV – Compreensão verbal

VP – Velocidade de processamento

OP – Organização perceptiva

R D –Resistência a distração

QI – Quociente intelectual

QIV - Quociente intelectual verbal

QIE- Quociente intelectual executivo

QIT- Quociente intelectual total

M V – Memória visual

SNC – Sistema nervoso central

OMS – Organização mundial de saúde

Funções cognitivas na hidrocefalia congênita associada a mielomeningocele lombar na criança

Resumo

O objetivo do estudo foi avaliar aspectos cognitivos de crianças com hidrocefalia congênita (HC) associada com mielomeningocele. Foram avaliadas 42 crianças com HC e 42 crianças saudáveis. Todos os sujeitos foram submetidos a uma avaliação neuropsicológica com o teste da figura complexa de Rey, para avaliar a memória visual, e as escalas de inteligência para crianças de Weschsler, para avaliar os índices de processamento da memória, e os quocientes intelectuais (QI). As crianças com HC apresentaram menor número de anos de escolaridade e os escores foram também significativamente menores nos testes que avaliaram memória visual, velocidade de processamento, organização perceptiva, resistência à distração e compreensão verbal. Os QI verbais e executivos, bem como o QI total, estavam também significativamente diminuídos no grupo com HC. Concluímos que existe como característica freqüente um comprometimento das funções cognitivas nas crianças com HC. Algumas destas crianças apresentam um desempenho cognitivo próximo do padrão normal.

Palavras-Chave: Hidrocefalia, QI, Cognição, Mielomeningocele, Memória, Neurocirurgia.

Cognitive functions in congenital hydrocephalus associated to lumbar myelomeningocele in children

Abstract

The objective of the studies was to evaluate cognitive aspects in children with congenital hydrocephalus (CH) associated myelomeningocele. Forty-two with CH and 42 healthy children were evaluated. All submitted to a neuropsychological evaluation with the complex figure of Rey to evaluate visual memory, and the Wechsler's scales of intelligence for children to evaluate the taxes of memory processing, and the intellectual memory processing, and the intellectual quotients (IQ). Children with CH present less number of years at school and the scores were also significantly lower in the tests that evaluated visual memory, speed of processing, perceptive organization, resistance to distraction and verbal comprehension. Verbal and executive's IQ, such as total IQ, were also lower in the CH group. Concluded : That there is a fail in the cognitive functions in children with CH. Some of these children presented a cognitive performance close to the regular standard.

Key Words: Hydrocephalus, IQ , Cognition, Memory, Neurosurgery.

1. Introdução

Desde a época de Hipócrates e Galeno, se falava em uma doença em que a cabeça crescia muito. Sabia-se que a causa seria o acúmulo de água, porém desconhecia-se em que parte do cérebro ficava esse líquido, e esta doença aparecia apenas em adultos¹.

Por volta de 936 - 1013, um árabe chamado Abulkassim Al Zahawi descreve pela primeira vez a hidrocefalia infantil, acreditando que os bebês quando nascem à cabeça tem muito líquido, porém em alguns casos, por algum motivo desconhecido, as cabeças crescem tanto que os bebês perdem a forma humana¹.

Os arquivamentos da época de Versalius surgiram em 1551, com a primeira descrição científica da hidrocefalia, baseada em necropsia de uma menina de 2 anos, descobrindo que o acúmulo de líquido estava localizado nos ventrículos cerebrais (edição do livro *De humani corporis fabrica libri septem*, 1555)¹.

A *espinha bífida* é a malformação mais freqüente do sistema nervoso central, resultado do fechamento incompleto no tubo neural, que ocorre entre o 21º e 28º dias após a concepção, podendo ser classificada como: (a) *oculta*, o defeito não é visível e geralmente é assintomático (5-40% da população), (b) *meningocele*, exteriorização de um cisto ou tumor coberto pelas meninges, sem envolvimento medular, também usualmente assintomática e (c) *mielomeningocele*, uma

malformação mais complexa e forma mais grave de *espinha bífida*, com complicações neurológicas sérias ou fatais envolvendo medula, meninges e raízes cervical^{2,3,4}.

Em 80% dos casos de *espinha bífida* a região lombo-sacra está envolvida, estudos epidemiológicos sugerem que mielomeningocele está associada a diabetes e uso de fármacos anticonvulsivantes pela mãe, e presença de *espinha bífida* em parentes do primeiro grau².

Outras malformações estão associadas a mielomeningocele (*i.e.*, agenesia do corpo caloso e anormalidades do tronco cerebral e cerebelo), algumas delas levam ao desenvolvimento de hidrocefalia congênita (HC, 80-90% dos casos)⁵.

Estima-se que uma em cada mil crianças nascidas vivas desenvolve HC associada a mielomeningocele. Ainda existe alguma controvérsia se a hidrocefalia ou a *espinha bífida*, ou ambas, mesmo quando “adequadamente” tratadas, causariam um dano cerebral progressivo com comprometimento cognitivo em todos os pacientes⁴.

Sabe-se, porém, que o tratamento precoce com derivação liquórica ventrículo-peritoneal (DVP) da HC pode diminuir as seqüelas neurológicas, principalmente na esfera cognitiva⁵.

Complicações inerentes ao procedimento cirúrgico (*i.e.*, mau funcionamento valvular, meningites e trocas freqüentes do sistema de derivação) bem como associadas ao estado nutricional do neonato podem também comprometer o encéfalo no desenvolvimento de suas funções⁶.

Os problemas psico-sociais que estas crianças com hidrocefalia e mielomeningocele sofrem, são os resultados não só de prováveis déficits cognitivos como também de outras anomalias freqüentemente encontradas na malformação, tais como: paralisia dos membros inferiores, escoliose, apnéia do sono, distúrbio da deglutição associados com malformação de Arnold-Chiari tipo II, síndrome da medula ancorada, crises epiléticas, obesidade, anormalidades esfinterianas, infecções urinárias de repetição e alergia ao látex².

O objetivo deste estudo foi avaliar aspectos cognitivos de crianças com HC associada com mielomeningocele lombar que foram submetidas a DVP.

2. Revisão de literatura

2.1 Memória visual

Crianças com hidrocefalia congênita apresentam dificuldades de percepção visual quando comparadas com crianças saudáveis. Elas realizam precariamente tarefas de memória visual, tais como identificação de figuras, associação, descrição de figuras padrões de cópias geométricas e figuras de pessoas. Existem nessas crianças distúrbios nos movimentos oculares que podem interferir no desenvolvimento da memória visual⁶.

Em 298 pacientes com HC, 61% são estrábicos, 63% com isotrofia e 37% escotropia. Esses números podem ser explicados por associação de malformação no SNC (sistema nervoso central), incluindo aplasia de núcleos dos nervos cranianos. A porcentagem de estrábicos entre os pacientes de HC é estatisticamente maior que entre crianças saudáveis⁷.

2.2 Função Executiva

Sabemos que o hemisfério cerebral direito é responsável pela função executiva. Essa função permite ao indivíduo interagir no mundo de maneira intencional, envolvendo formulações de planos de ação baseados em experiências prévias. Tais demandas precisam ser flexíveis e adaptativas, porque a função executiva tem o objetivo de controlar e regular o processamento de informações no cérebro⁸.

A HC e EB (espinha bífida) são desordens heterogêneas complexas em relação à neuropsicologia. Estudos têm mostrado redução de funcionamento nas funções executivas, porém, quando comparados esses déficits, com pacientes que desenvolveram a espinha bífida sem hidrocefalia, observa-se um maior prejuízo nos pacientes com HC, desenvolvendo assim prejuízo na formação de conexão sináptica. Conseqüentemente, apresentam QI reduzido, com perda na função executiva em torno de 60%⁹.

Em outro trabalho, os pacientes com HC, além de comparados com os de EB sem hidrocefalia, foram comparados a pacientes que desenvolveram hidrocefalia por outras etiologias e um grupo formado por pessoas saudáveis. Após a avaliação neuropsicológica, conclui-se que os déficits cognitivos são maiores nos grupos de hidrocefalia, não importando qual a etiologia¹⁰.

2.3 Função verbal

Sabemos que o hemisfério cerebral esquerdo é responsável pela nossa memória e função verbal. Mediante a escala de inteligência de Wechsler, analisamos a função verbal a partir de conhecimentos de palavras, capacidade de aprendizagem, e acúmulo de informações no desenvolvimento da linguagem. Na avaliação da função verbal em crianças com HC, são observados prejuízos significativos em torno de 40%¹¹.

Jacobs et al (2001) observaram crianças com HC em 3 faixas etárias na primeira as crianças possuíam 1 a 2 anos de idade; na segunda 3 a 4 anos, e a terceira 7 a 11 anos. Os resultados demonstraram que as dificuldades estavam mais direcionadas na aprendizagem verbal e em adquirir novas informações¹¹.

Em níveis práticos, ambientes destinados a adquirir informações colocam em risco as crianças com HC, devido dificuldade desenvolvida em absorver novos conhecimentos¹².

2.4 Inteligência humana

A busca sobre a inteligência teve ao longo dos séculos várias motivações, na China imperial, os funcionários públicos eram escolhidos por meio de exames difíceis, buscando os mais inteligentes. A Igreja, na Idade Média, selecionava os alunos mais inteligentes para participarem de suas escolas¹³.

No século XIX, Galton fundou a meditação da inteligência propriamente dita, propondo que os indivíduos possuísem uma habilidade intelectual geral.

Binet, em 1916, considerava a inteligência com os seguintes critérios: tendência a se manter em uma direção definida; capacidade de se adaptar às circunstâncias; autocrítica; capacidade de julgamento; compreensão e raciocínio¹³.

Em 1921, Termam definia inteligência como habilidade de pensar de modo abstrato. Spearman, em 1927, pensou o fator g (fator geral) como uma energia mental, com atividades complexas envolvendo operações de natureza dedutiva, ligada à habilidade, velocidade e intensidade de produção intelectual¹³.

Para Lúria, os processos mentais são organizados em sistemas funcionais complexos, por meio de participação com grupos de estruturas cerebrais, que operam em conexões tendo papel principal na inteligência¹³.

Para Jean Piaget, o modelo de inteligência é hierárquico, com o desenvolvimento intelectual do indivíduo em 4 estágios, cada um representado por uma forma particular de organização cognitiva: o primeiro sensório-motor; o segundo pré-operatório; o terceiro operatório concreto; e o quarto, pensamento formal.

Gardner, conceitua inteligência como potencial biopsicológico para processar informações, ativando cenário cultural para solucionar problemas¹³.

Davis Wechsler, autor consagrado pelas suas escalas de inteligência, define inteligência como a capacidade global ou agregada de o indivíduo agir com um propósito: pensar racionalmente e lidar efetivamente com o meio em que esta inserida¹³.

Considerando vários conceitos citados, definimos inteligência do seguinte modo :

“A inteligência reflete a soma das experiências aprendidas pelo indivíduo, enfatizando a habilidade de se adaptar ao meio, de aprender, de pensar no modo abstrato, usando símbolos e conceitos, resolver problemas e ser criativo”¹³.

2.5 Psicometria

A psicometria surgiu no século XIX, a partir da preocupação com o desenvolvimento de formas de avaliação quantitativa de traços e atributos psicológicos dos indivíduos. Pesquisadores de diversas nacionalidades esmeravam-se na busca do conhecimento sobre o funcionamento do cérebro humano. Nessa época, praticamente inexistia distinção entre o termo “idiota e lunático,” uma vez que pessoas consideradas de uma forma ou de outra eram discriminadas pela sociedade¹³.

Jean Esquirol, em 1838, propôs uma abordagem da questão, observando que os indivíduos idiotas não possuem recursos intelectuais, enquanto os que sofrem de doença mental por alguma forma perderam as habilidades que dominavam anteriormente. Isso foi fundamental para descobertas posteriores e contribuíram para que os lunáticos e os idiotas passassem a receber tratamentos diferenciados¹³.

A primeira escala de inteligência Binet – Simon foi publicada em 1905, constituindo o primeiro teste prático de inteligência. Era categorizado por níveis de dificuldades. Com a revisão dessa escala por Terman, em 1919, definiu-se o termo “Quociente intelectual”, levando em consideração a relação direta entre idade mental e idade cronológica¹³.

Em 1936, com a publicação do Wechsler Bellevue scale, David Wechsler marcou uma série de contribuições importantes para as avaliações de inteligência, constituindo a mais popular medida de habilidades de inteligência até hoje. Avaliar o nível intelectual é fundamental para o diagnóstico de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH), dislexia, superdotação, epilepsia, avaliação pré- cirúrgica em algumas doenças neurológicas, nas demências e em outras patologias com comprometimento genético¹³.

2.6 Avaliação no superdotado

Inteligência superior é um dos componentes característicos dos “superdotados.” A maioria das definições também inclui desempenho excepcional em outras áreas, como; artística, psicomotoras, habilidade musical e característica de liderança. Assim, as avaliações dos superdotados costumam envolver avaliações de capacidade intelectual e outras aptidões de talentos. A bateria mais apropriada para identificar indivíduos de capacidades superiores à média é a WAIS III, onde os escores totais sobem para 155 (aproximadamente 3,67 DP acima da média¹⁴).

2.7 Retardo mental

O funcionamento intelectual geral é definido pelo quociente de inteligência (QI) mediante avaliação, com um ou mais testes padronizados de administração individual¹⁵.

Um funcionamento intelectual significativamente abaixo da média é definido como um QI de 70 ou menos. Portanto, é possível diagnosticar um retardo mental em indivíduos com QIs na faixa de 65 - 75 na escala de Wechsler em indivíduos que exibem déficits de comportamento adaptativos¹⁵.

O funcionamento adaptativo refere-se ao modo como os indivíduos enfrentam as exigências comuns da vida, grau de satisfação e independência pessoal esperado dentro do seu grupo etário, bem como bagagem sócio cultural, podendo ser influenciados por vários fatores, incluindo educação, motivação e características da personalidade¹⁵.

2.8 Comportamento na hidrocefalia congênita

É observado em trabalho científico realizado com o teste BRIEF (Inventário de medida de comportamento) sobre evidência de agressividade em pacientes com HC. Outro estudo sobre temperamento e adaptação social, através da escala ABE (característica de adaptação e temperamentos) conclui que as crianças com HC, apresentam baixo índice de socialização, seguido de alto índice de falta na escola^{16,17}.

2.9 Exame de imagem

O diagnóstico da HC é realizado geralmente pelos exames clínicos, neurosonografia, tomografia cerebral ou ressonância magnética¹⁸.

Pacientes com HC, foram submetidos à ultra-sonografia Doppler transfontanela, para medida de velocidade do fluxo sanguíneo das artérias cerebrais, em períodos

pré e pós-derivação, ficando demonstrado a eficácia da ultra-som Doppler, no controle e acompanhamento dos pacientes submetidos a cirurgia de derivação¹⁸.

2.10- Aspectos genéticos

Há diversas condições etiológicas determinantes da hidrocefalia: as determinadas por fatores ambientais (teratogênese), e as associadas a outros defeitos congênitos, podendo ser genéticos ou não. Do ponto de vista genético clínico, a hidrocefalia pode ser classificada em isolada, ou associada a outros defeitos congênitos. As isoladas podem ser resultantes de má-formação do SNC¹⁹.

Assim, a avaliação clínica dismorfológica pode ser considerada como instrumento complementar para investigação de casos de hidrocefalia, com o objetivo de se determinar à etiologia e promover um aconselhamento genético adequado aos genitores. O estudo molecular visando à identificação de mutações no gene L1 CAM poderia ser de auxílio diagnóstico nos casos investigados, permitindo se detectado mutação aconselhamento específico¹⁹.

2.11 Complicações

Em análise de 150 casos de tratamento cirúrgico na hidrocefalia congênita, foram evidenciados como principais complicações o mau funcionamento da válvula em 33%, infecções em 15% e cirurgias por complicações em média 2,5 por pacientes. No retorno as consultas, 40% apresentavam retardo no desenvolvimento neuropsicomotor. As principais etiologias a esse retardo foram prematuridade, meningite e malformação complexa²⁰.

Em relação aos prejuízos nas funções cognitivas, no trabalho realizado em 45 crianças correlacionando as complicações de nível motor, idades da primeira derivação, números de revisões, e perímetro cefálico, evidenciaram-se os melhores resultados, discriminados abaixo em ordem decrescente, em nível sacral, lombar baixo e lombar alto⁵.

Melhor desempenho cognitivo foi encontrado nas crianças operadas com até 7 dias de vida, decrescendo progressivamente os resultados, nas operadas no primeiro mês de vida, porém não houve diferença significativa⁵.

Houve pior resultado no grupo que apresentou infecções no sistema de DVP. O prognóstico foi progressivamente pior de acordo com os números de revisões. O melhor resultado foi encontrado, em crianças com perímetro cefálico na média⁵.

2.12 Reparo intra – uterino

A correção fetal de MMC em humanos tem sido realizada entre 20 e 25 semanas de gestação. O reparo nesse período minimiza o intervalo de tempo durante o qual ocorre a exposição da medula. Após a correção da MMC, acontece uma ascensão do encéfalo posterior e melhora na hidrodinâmica do LCR, reduzindo a hidrocefalia e a morbidade devido à utilização das válvulas de derivação²¹.

A recuperação da posição anatômica da região posterior do encéfalo permite diminuição das sequelas sintomáticas. O reparo intra-uterino da MMC pode oferecer um futuro melhor para números significativos de seus portadores²¹.

2.13 Mortalidade

Inicialmente, vale destacar o prognóstico sombrio da patologia, nos casos de hidrocefalia isolada, em que a mortalidade pré-natal chega a ser de 30 a 50%, elevando-se para 60 a 75% quando todos os casos são incluídos, destacando que a maioria das mortes ocorre no período pré-natal e pós-parto imediato.

Podemos concluir a prematuridade e os índices de baixo Apgar são fatores importantes na definição do prognóstico neonatal em casos de hidrocefalia.

Além disso, é importante avaliarmos entre as crianças que sobreviveram, a qualidade de vida^{20,22}.

3. Metodologia

Em nosso trabalho foram avaliadas 84 crianças [42 saudáveis (21 do sexo masculino) grupo controle; e 42 com HC e mielomeningocele lombar (21 do sexo feminino)], idades variando entre 7 a 15 anos, no período de 2004 a 2005 no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco ou no Instituto Materno Infantil- IMIP. Todos os sujeitos foram submetidos a uma avaliação neuropsicológica com o teste da figura complexa de Rey, para avaliar a memória visual, e as escalas de inteligência para crianças de Weschsler (bateria Wisc III),

para avaliar os índices de processamento da memória, e os quocientes intelectuais (QI)²³⁻²⁴⁻²⁵.

A mielomeningocele lombar foi abordada cirurgicamente nas primeiras horas após o nascimento da criança. Nos pacientes que apresentaram aumento do

perímetro cefálico um exame de ultra-sonografia ou de tomografia computadorizada foi realizado para a confirmação diagnóstica da HC.

O QI foi classificado de acordo com a escala empregada pela Organização Mundial de Saúde (OMS): DML- deficiência mental leve (QI 50 -70), VNI- variação normal de inteligência (QI 71-85), N- normal (QI 86 -100), M – media (QI 101 -110) e AM – acima da media (QI>110)⁵. Os QI foram correlacionados entre os dois grupos⁵.

O teste figuras complexas de Rey foram idealizadas por André Rey, professor do Instituto das Ciências da Educação e da Faculdade de Genebra em 1949, para ajudar no diagnóstico diferencial entre a debilidade mental constitucional, em consequência de traumatismo de crânio, porém foi P.A Osterrirrh em 1945, quem desenvolveu o trabalho de estudo genético da prova. Esse teste objetiva avaliar a memória visual, e atividade perceptiva, em suas duas fases, cópia e reprodução de memória^{23,25}.

Foi padronizado para a população brasileira, em 1999 pela Dr^a Margareth da Silva Oliveira, mestre em psicologia clínica, professora da PUC – RS. O tempo de aplicação varia de 5 a 25 minutos, destinado á versão A para adultos e á versão B para crianças a partir de 4 anos. Na correção, será atribuído ponto ao examinando de acordo com os traços produzidos. A cópia e a reprodução são corrigidas separadamente, e o escore total de pontos equivale a 31^{23,25}.

O teste Wisc III são as escalas de inteligência para crianças de Wechsler. Foi idealizada por David Wechsler, em 1949, a primeira publicação, e a terceira em 1991 nos Estados Unidos, validado e padronizado para as crianças brasileiras pela psicóloga Dr^a Vera Lúcia Marques Figueiredo, na cidade de São Paulo em 2002.

Avalia os índices de processamento da memória e o quociente intelectual, destinado a crianças de 6 a 16 anos e 11 meses ^{24,25}.

Trata-se de treze subtestes, que avaliam as funções cognitivas verbal e executivas. O tempo de aplicação varia em 2 sessões de 40 minutos, ou menos dependendo do examinando. A Correção por meio dos pontos brutos adquiridos mediante acertos das tarefas, transformando esses pontos em pontos ponderados, classifica o total de pontos de acordo com as escalas de inteligência selecionadas por idade ^{24,25}.

Nos índices de processamento da memória, avaliamos: a velocidade de processamento, por meio dos subtestes símbolos e códigos (função executiva); resistência à distração com os testes dígitos e aritmética, armar objetos, cubos, arranjos de figuras, completar figuras (função verbal e executiva), compreensão verbal com os subtestes vocabulário, compreensão, semelhança, e informação. (função verbal) ^{24,25}.

Em relação ao quociente intelectual executivo (QIE), avaliamos por meio de todos os testes que fazem parte da função executiva, o quociente intelectual verbal (QIV), é avaliado por todos os testes que fazem parte da função verbal e por último os quocientes intelectuais total, que é a média da soma do QIE e o QIV ²⁴⁻²⁵.

4. Aspectos éticos

As mães ou responsáveis pelos sujeitos concordaram com o termo de consentimento livre e esclarecido, aprovado pelos comitês de ética e pesquisa em seres humanos, da Universidade Federal de Pernambuco sob o protocolo nº

186/2004 e do Instituto Materno Infantil de Pernambuco, sob o protocolo nº 424/2004, de acordo com a resolução nº 196/96.

5. Análise estatística

O teste de Kolmogorov-Smirnov foi aplicado para determinar o tipo de distribuição das variáveis estudadas. Quando a distribuição foi normal utilizava-se um teste paramétrico (teste *t* de Student ou ANOVA). Do contrário usava-se testes não-paramétricos.

Para comparação de duas amostras independentes, quando as variáveis não apresentavam uma distribuição normal foram utilizados os testes não-paramétricos de Mann-Whitney. Se mais de dois grupos eram comparados utilizava-se o teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis, seguido do pós-teste de comparações múltiplas de Dunn.

Para comparação de variáveis categóricas foi empregado o teste exato de Fisher, conforme aconselhava o tamanho da amostra. Para correlacionar duas variáveis contínuas foi utilizada análise de regressão linear.

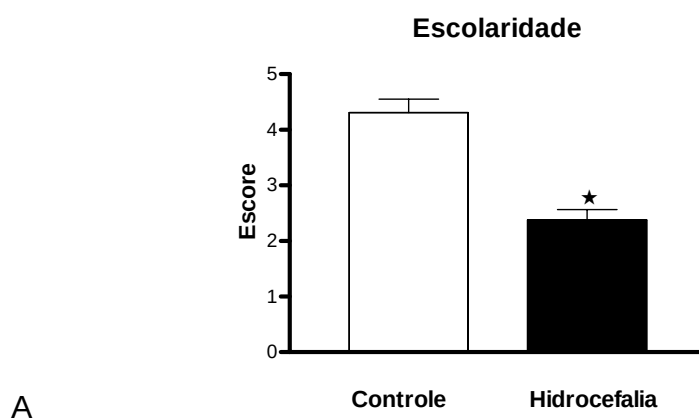
Para considerar um escore no QI total significativamente baixo em relação ao grupo controle foi estabelecido o valor menor do que 81, baseando-se no cálculo: média menos dois desvios padrão do grupo controle (média – 2DP).

6. Resultados

Nas crianças controles o QI total foi $100,8 \pm 9,7$ (meninas, $101,0 \pm 9,1$; meninos, $100,7 \pm 10,5$). No grupo das crianças com hidrocefalia também não houve diferença estatística entre os gêneros, considerando QI total (meninos $68,0 \pm 10,0$ vs. meninas

64,3 ± 10,5, $p=0,3020$ no teste de Mann-Whitney), QI verbal (meninos 70,4 ± 7,7 vs. meninas 65,3 ± 9,8, $p=0,1245$ no teste de Mann-Whitney) e no QI executivo (meninos 70,6 ± 11,2 vs. meninas 67,5 ± 13,9, $p=0,5374$ no teste de Mann-Whitney).

Na Figura 1, representada pelo item 7 mostramos os gráficos: 7.1 Painel: A, escolaridade; B, distribuição dos sexos; C, idade. A 7.2 figura 2 representa a memória visual. 7.3 A figura 3 apresenta os gráficos dos Índices de processamento da memória. Painel A, velocidade de processamento. B, resistência à distração, C, organização perceptual; D, compreensão verbal. 7.4 Figura 4 gráficos do quocientes intelectuais. Painel A, quociente intelectual verbal, B, quociente intelectual executivo; C, quociente intelectual total. Item 8 Representando as tabelas: 8.1 Painel: Resultado geral no grupo controle, 8.2 resultado geral no grupo de Hidrocefalia. 8.3 Tabela distribuição dos sujeitos. 8.4 Avaliação cognitiva em 42 crianças com hidrocefalia e 42 crianças saudáveis. 8.5 Tabela de classificação do QI .



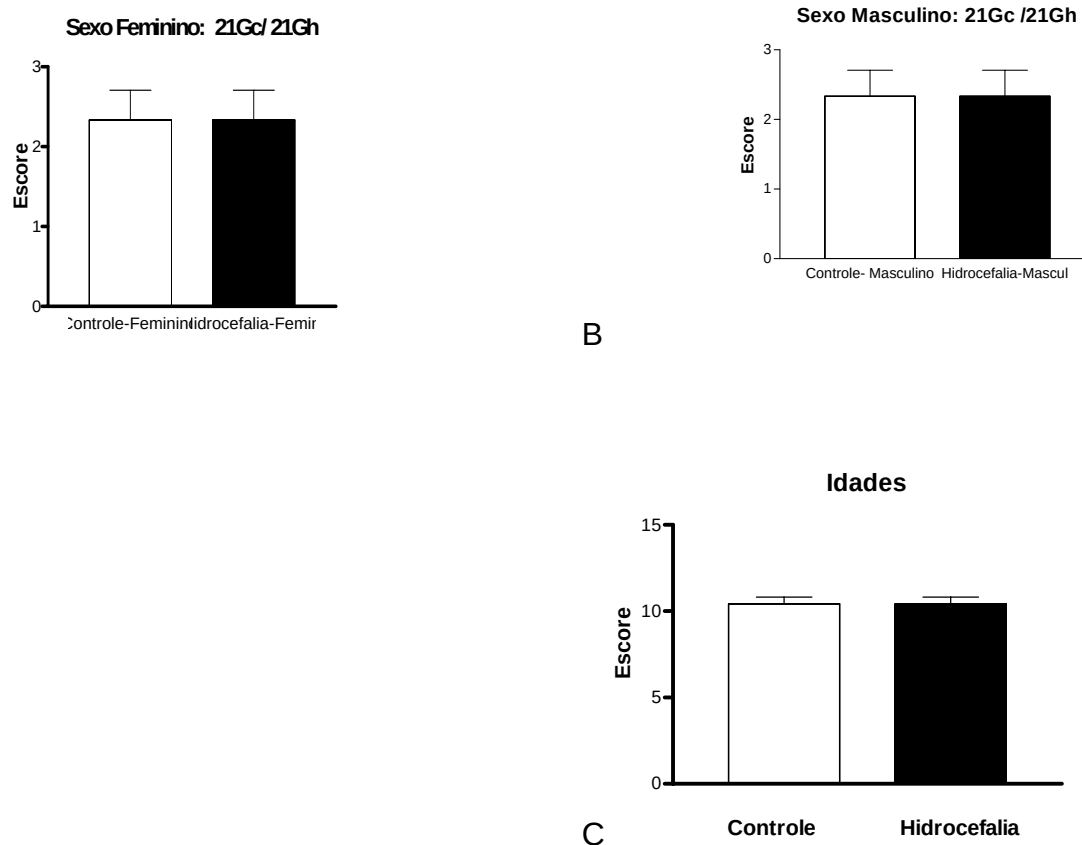
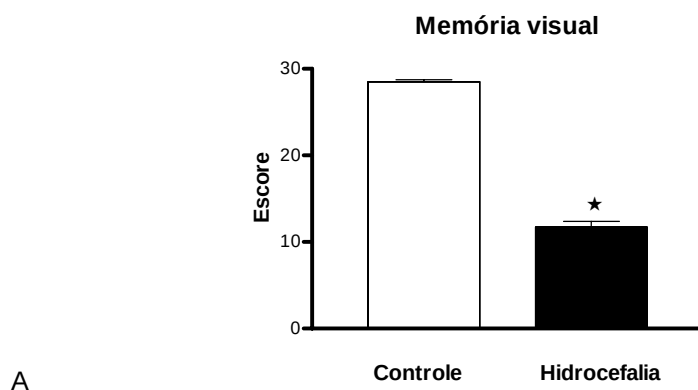


Figura 1 – Demonstra através de gráficos no painel A, diferença significativa na escolaridade no B, C distribuição equilibrada na distribuição por sexo feminino, masculino e idades.



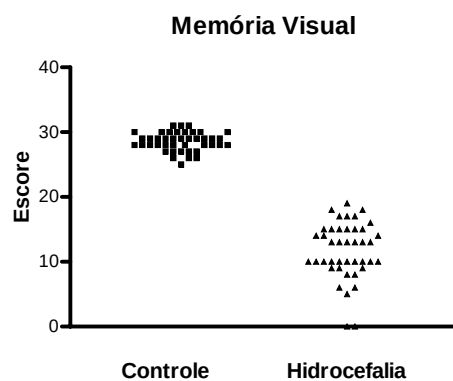
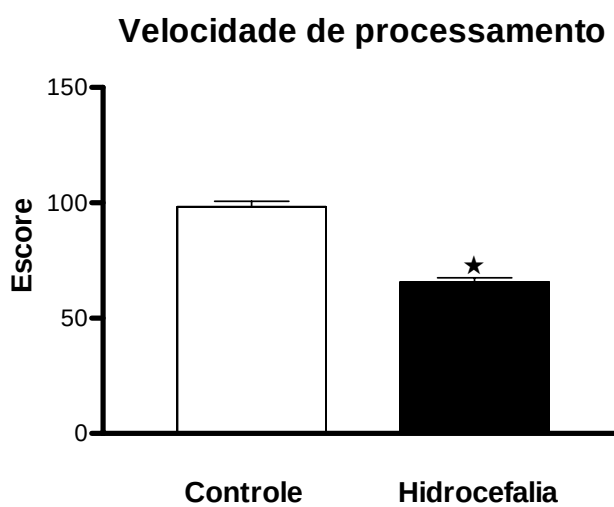


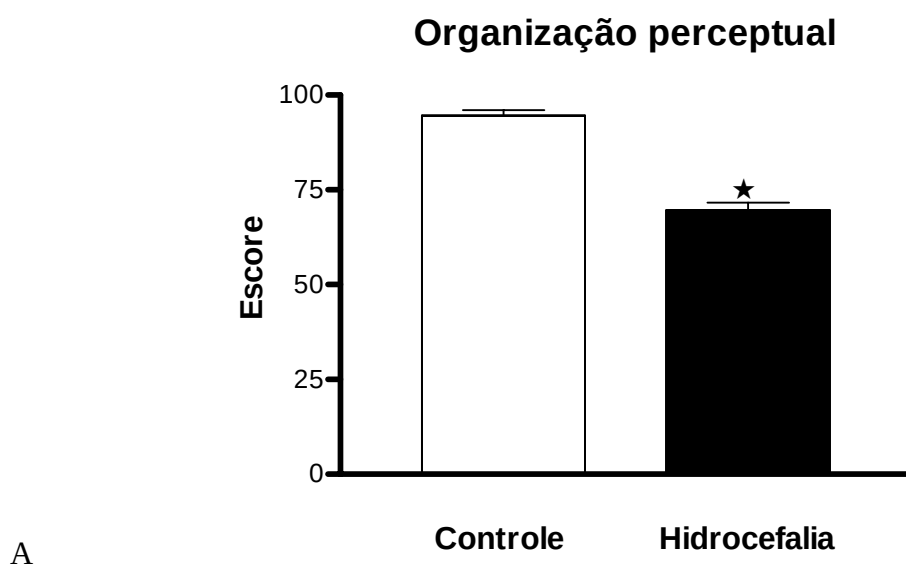
Figura 2- Representa No painel: A, gráfico em barras da memória visual, no painel B, gráfico de distribuição onde observamos diferença significativa nos grupos. $P < 0,005$.

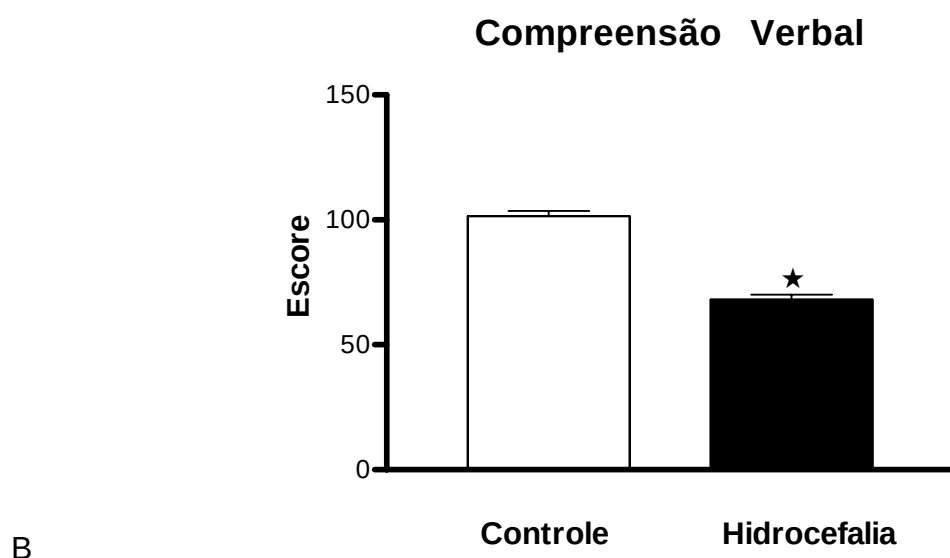


A



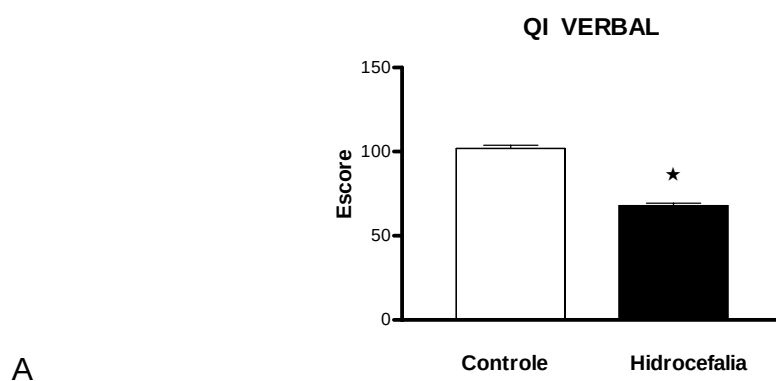
Figura 3 . Gráficos representando os índices de processamento da memória, onde Observamos déficits importantes no painel A, velocidade de processamento e no painel B, resistência à distração. Onde $p < 0,005$.





B

Figura 4. Observamos que houve diferença, significativa nos índices de processamento da memória, no painel A, organização perceptual, e B compreensão verbal . $P < 0,005$.



A

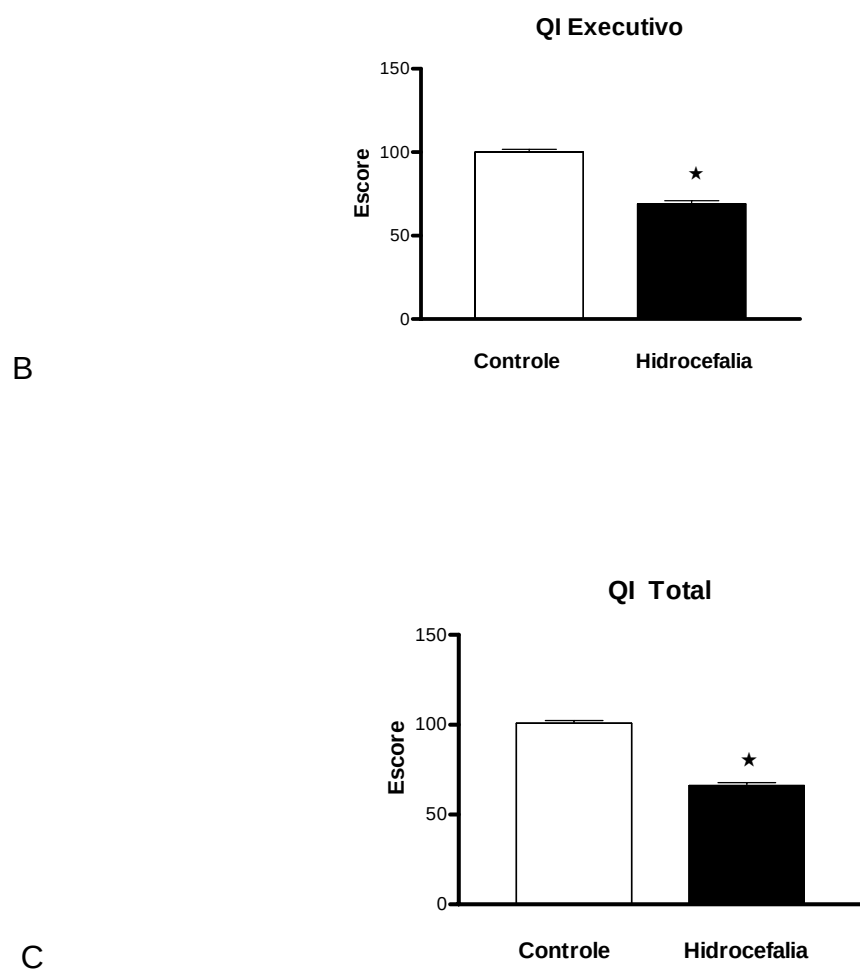


Figura 5. Demonstra diferença significativa no painel A, QI Verbal, no B QI Executivo, e no C QI total. $P < 0,005$.

Tabela 1. A - Tabela do Resultado geral no grupo controle

sexo	Idade	Memória visual	Compreensão verbal	Organização Perceptual	Resistência a distração	Velocidade de processamento	QI verbal	QI executivo	QI total	Escolaridade
F	7	28	111	93	99	124	107	106	111	4 ^a
F	7	28	106	111	101	100	110	96	105	3 ^a
M	7	27	110	100	95	100	97	100	102	6 ^a
M	7	29	71	86	72	99	80	91	75	5 ^a
F	8	25	108	100	80	85	104	106	100	2 ^a
F	8	29	89	80	67	82	87	75	80	2 ^a
F	8	31	96	104	116	93	108	103	106	5 ^a
M	8	28	104	95	98	126	105	102	110	4 ^a
M	8	28	100	93	100	112	101	104	103	4 ^a
M	8	30	120	95	99	134	114	112	113	2 ^a
F	9	29	100	92	95	104	105	101	103	3 ^a
F	9	29	110	95	96	107	101	104	102	4 ^a
F	9	28	111	93	99	124	107	106	111	5 ^a
F	9	29	111	98	95	104	105	106	103	2 ^a
M	9	27	100	96	95	104	104	102	103	3 ^a
M	9	31	98	104	116	95	114	113	112	7 ^a
M	9	29	111	91	75	71	112	82	98	5 ^a
M	9	30	96	104	116	93	108	103	106	6 ^a
F	10	29	111	101	87	101	111	105	105	3 ^a
F	10	28	108	91	78	85	104	87	95	3 ^a
F	10	28	111	91	75	71	112	82	98	4 ^a
F	10	29	96	104	116	93	108	103	106	6 ^a
M	10	30	120	92	95	112	114	112	113	2 ^a
M	10	30	110	95	96	107	101	104	102	6 ^a
M	10	27	100	93	95	112	101	104	103	4 ^a
M	10	26	99	87	75	103	98	95	105	3 ^a
F	11	28	111	93	97	124	107	106	111	4 ^a
F	11	29	111	101	87	101	111	105	105	2 ^a
M	11	30	100	104	108	105	102	108	105	3 ^a
M	11	30	104	103	106	103	105	105	105	4 ^a
F	12	27	107	88	99	96	111	87	100	4 ^a
M	12	31	105	103	67	90	92	113	95	6 ^a
F	13	29	120	88	84	93	129	102	114	7 ^a
M	13	28	122	117	116	101	109	111	110	4 ^a
F	14	27	93	91	75	82	87	99	91	5 ^a
F	14	28	87	94	59	64	85	91	87	3 ^a
M	14	29	72	99	96	90	88	110	98	3 ^a
M	14	30	55	99	59	101	65	115	87	4 ^a
F	15	26	111	77	75	99	112	95	104	4 ^a
F	15	28	76	73	70	74	85	84	84	5 ^a
M	15	26	78	70	72	71	83	75	78	3 ^a
M	15	30	100	92	92	94	92	93	91	3 ^a

Demonstra resultados dentro dos padrões normais.

Tabela 1. B - Tabela dos resultado geral no grupo de hidrocefalia

Sexo	Idade	Memória visual	Compreensão verbal	Organização perceptual	Resistência a Distração	Velocidade de processamento	QI verbal	QI executivo	QI total	Causas da Hidrocefalia congênita	Localização	Escolaridade	Complicações
F	7	19	80	67	59	87	75	75	73	MMC	LOMBAR	5 ^a	t- 1
F	7	16	80	81	83	79	82	80	81	MMC	LOMBAR	4 ^a	
M	7	9	74	88	54	82	71	83	75	MMC	LOMBAR	3 ^a	t - 1
M	7	10	69	63	47	55	65	60	59	MMC	LOMBAR	2 ^a	t - 2
F	8	17	64	63	54	61	60	57	55	MMC	LOMBAR	4 ^a	-
F	8	13	40	69	47	55	65	60	59	MMC	LOMBAR	2 ^a	-
F	8	15	63	60	53	54	63	59	57	MMC	LOMBAR	1 ^a	-
M	8	17	64	63	47	53	60	57	55	MMC	LOMBAR	2 ^a	-
M	8	10	74	87	54	52	71	83	75	MMC	LOMBAR	2 ^a	-
M	8	15	70	66	59	55	71	75	73	MMC	LOMBAR	3 ^a	-
F	9	17	74	68	54	72	75	75	72	N INF	LOMBAR	3 ^a	t - 2
F	9	13	64	63	53	61	60	57	55	MMC	LOMBAR	3 ^a	
F	9	10	62	60	50	61	62	56	54	MMC	LOMBAR	1 ^a	
F	9	14	76	72	71	77	52	79	71	MMC	LOMBAR	2 ^a	
M	9	5	74	76	63	64	68	78	72	MMC	LOMBAR	2 ^a	
M	9	10	62	60	50	61	62	56	54	MMC	LOMBAR	4 ^a	
M	9	13	40	69	47	55	65	60	59	MMC	LOMBAR	3 ^a	
M	9	10	64	63	54	61	60	67	55	MMC	LOMBAR	2 ^a	m
												N	
F	10	8	75	40	63	64	68	40	52	MMC	LOMBAR	EST	
F	10	9	74	88	54	61	71	83	75	MMC	LOMBAR	2 ^a	
F	10	10	69	63	47	55	65	60	59	MMC	LOMBAR	1 ^a	
												N	
F	10	13	64	63	54	82	60	57	55	MMC	LOMBAR	EST	
M	10	13	69	61	51	87	66	75	68	MMC	LOMBAR	1 ^a	
M	10	15	102	89	63	85	92	87	89	MMC	LOMBAR	3 ^a	
												N	
M	10	14	84	83	78	96	85	86	84	MMC	LOMBAR	EST	
M	10	9	79	78	74	61	76	73	74	MMC	LOMBAR	4 ^a	
F	11	10	74	87	54	52	79	83	75	MMC	LOMBAR	1 ^a	
												N	
F	11	13	40	69	47	55	65	60	59	MMC	LOMBAR	EST	
M	11	15	62	60	53	54	63	59	57	MMC	LOMBAR	2 ^a	m
M	11	10	74	88	54	82	71	85	75	MMC	LOMBAR	2 ^a	
F	12	6	41	63	47	61	45	63	50	MMC	LOMBAR	5 ^a	
M	12	10	68	63	63	52	70	58	61	MMC	LOMBAR	3 ^a	t-2
F	13	10	71	78	47	68	66	81	71	MMC	LOMBAR	3 ^a	
M	13	8	65	59	67	68	70	66	65	MMC	LOMBAR	2 ^a	
												N	
F	14	0	42	48	47	47	45	45	50	MMC	LOMBAR	EST	t- 1
F	14	15	68	93	59	67	68	91	78	MMC	LOMBAR	1 ^a	
M	14	0	74	48	54	64	71	51	58	MMC	LOMBAR	1 ^a	
M	14	6	74	78	74	71	76	73	74	MMC	LOMBAR	3 ^a	
F	15	15	72	71	70	70	75	74	75	MMC	LOMBAR	2 ^a	
F	15	18	74	87	54	52	71	83	75	MMC	LOMBAR	1 ^a	
M	15	14	80	67	59	87	75	75	73	MMC	LOMBAR	2 ^a	
M	15	18	70	66	69	72	71	75	73	MMC	LOMBAR	1 ^a	

MMC – mielomeningocele, N EST – não estuda, t, troca DVP, m meningite. Poucos se

encontram dentro dos padrões de normalidades.

Tabela 2. Distribuição dos sujeitos: Sexo e Idade

Idades	C	H	Feminino controle	Feminino hidrocefalia	Masculino controle	Masculino Hidrocefalia
7	4	4	2	2	2	2
8	6	6	3	3	2	2
9	8	8	4	4	4	4
10	8	8	4	4	4	4
11	4	4	2	2	2	2
12	2	2	1	1	1	1
13	2	2	1	1	1	1
14	4	4	2	2	2	2
15	4	4	2	2	2	2
total	42	42	21	21	21	21

Observa-se equilíbrio quantitativo, nos dois grupos.

Tabela 3. Avaliação cognitiva em 42 crianças com hidrocefalia e 42 crianças saudáveis.

Dados	Controle	Hidrocefalia	* P
Idade	10,4 ±2,4	10,4 ± 2,4	0,9964
Sexo	2,3 ±1,0	2,3 ± 1,0	1,0000
Escolaridade	4,3 ±1,5	2,0 ±1,5	< 0,0001
Memória visual	28,5 ±1,4	11,7 ±4,3	< 0,0001
Velocidade de processamento	98,3 ±15,7	65,6 ±12,4	< 0,0001
Organização perceptiva	94,6 ±9,1	69,7±12,3	< 0,0001
Resistência a distração	90,3 ±15,4	57,1± 9,4	< 0,0001
Compreensão verbal	101,4 ±14,2	68,0 ±12,5	< 0,0001
Quociente intelectual verbal	101,9 ±11,8	67,1±9,0	< 0,0001
Quociente intelectual executivo	101,1 ±10,2	69,0 ±12,0	< 0,0001
Quociente intelectual total	100,8 ±9,7	66,1 ± 0,2	< 0,0001

* Média± Desvio padrão, *p versus grupo controle no teste Mann-Whitney

Tabela 4. de Classificação do QI de acordo com nossa pesquisa

Classificação QI	Controle		Hidrocefalia	
	n	%	n	%
50 – 70	–	–	21	50%
71 – 85	3	7,1%	20	45,2%
86 – 100	12	28,5%	1	4,7
101 -110	20	47,65%	–	–
>110	7	16,6%	–	–

Os dados mostram que apenas 2/42 pacientes com HC apresentam quociente intelectual total maior do que 86.

Discussão

Este estudo mostrou que crianças que receberam tratamento cirúrgico para correção da mielomeningocele e da hidrocefalia apresentam déficits importantes no desenvolvimento das funções cognitivas e que o distúrbio não progride pelo menos entre 7-9 anos e 13-15 anos de idade. Neste aspecto, Jacob et al.(2001), ao realizarem um estudo longitudinal com um grupo de 19 crianças com HC e espinha bífida, mostraram que houve um declínio cognitivo nas habilidades intelectuais entre as três faixas etárias estudadas: 1-2 anos, 4-5 anos e 7-11 anos¹¹. Isto sugere que nos primeiros anos de vida, pelas demandas próprias desta faixa etária as diferenças não são tão importantes com relação as crianças saudáveis. Todavia, o déficit cognitivo continua progredindo até aos 7-9 anos de tornando-se estável apartir desta faixa etária.

Vários artigos já abordaram o tema da disfunção cognitiva na hidrocefalia ou na espinha bífida. Os resultados são controversos. Principalmente quando consideramos as inúmeras causas de hidrocefalia na criança ou os vários graus de espinha bífida neonatal. No nosso estudo, procurando diminuir a interferência de outros fatores sobre a esfera cognitiva, resolvemos incluir apenas pacientes com mielomeningocele lombar e hidrocefalia.

Crianças com hidrocefalia apresentam déficits cognitivos particularmente ligados à atenção, alta distrabilidade e déficit de memória principalmente vinculado a uso pobre de estratégias, domínio da língua reduzido e deficiência no cálculo matemático¹². Curiosamente Lumenta e Skotarczak (26) relatam que 63% das crianças com hidrocefalia não apresentam déficit cognitivo²⁶.

Apesar da literatura sugerir que crianças com hidrocefalia e spina bífida apresentam relativa preservação da habilidade verbal, mesmo assim elas apresentam déficit na aprendizagem verbal, no discurso expressivo, na fluência da fala e articulação das palavras¹⁰. Nesses pacientes também existe ausência no desenvolvimento de estratégias mnemônicas.

Iddon et al (10) comentam que o déficit cognitivo na hidrocefalia permanece na vida adulta, trazendo muita dificuldade para o indivíduo quando se emprega, principalmente na realização de tarefas complexas que exige atenção¹¹.

Somado à clara associação de malformações de estruturas neurais vinculadas com a função cognitiva, devemos valorizar a possibilidade dos pacientes apresentarem déficits motor e esfinteriano, trazendo portanto, uma associação freqüente na espinha bífida de baixa estima¹⁶, o que pode certamente interferir na educação e subsequente na função cognitiva e intelectual (22-25). Outro fato que devemos salientar, é que o QI baixo e anormalidades neurológicas estão associados a problemas comportamentais (27).

Acredita-se que o dano cerebral ocorra antes da correção do padrão hipertensivo intracraniano pela DVP e que o encéfalo com o funcionamento adequado do *shunt* apresentaria um desenvolvimento próximo da normalidade. Neste sentido, Sobkowik (28) e Minchom (29) demonstraram lentificação da mielinização cerebral na HC, com alterações eletrofisiológicas particularmente no córtex pré-frontal.

Entretanto Cull e Wyke (30) descreveram que a função cognitiva na espinha bífida está dentro da faixa normal ³⁰.

Conclusões

O comprometimento das funções cognitivas é uma característica freqüentemente encontrada nas crianças com HC associada a mielomeningocele, justificando a baixa escolaridade observada neste grupo de crianças. Porém, poucas destas crianças apresentam um desempenho cognitivo próximo do padrão normal.

As crianças com HC estudadas nesta pesquisa apresentaram maiores déficits, nos índices de : velocidade de processamento e resistência à distração.

Em relação a desempenho cognitivos nos sexos feminino e masculino, não encontramos diferenças significantes nos dois grupos estudados.

Concluimos também que as crianças com HC associada a mielomeningocele lombar, apresentam declínio cognitivo até os 7-9 anos, tornando-se estável a partir desta faixa etária.

Referências

1. Aschoff, A. Kremer, P. Hashemi, B. Kunze, S. The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev.* 1999;22:27-93.
- 2- Adzick NS, Walsh DS. Myelomeningocele: Prenatal diagnosis, pathophysiology and management. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12:168-174
- 3- Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr.* 2000;30:313-332
- 4- Heinsbergen I, Rotteveel J, Roeleveld N, Grotenhuis A. Outcome in shunted hydrocephalic children. *Eur J Paediatr Neurol.* 2002;6:99-107.
- 5- Fobe JL, Rizzo AM, Silva IM, Da Silva SP, Teixeira CE, De Souza AM, Fernandes A. [iq in hydrocephalus and myelomeningocele. Implications of surgical treatment]. *Arq Neuropsiquiatr.* 1999;57:44-50
- 6- Dennis M, Fletcher JM, Rogers T, Hetherington R, Francis DJ. Object-based and action-based visual perception in children with spina bifida and hydrocephalus. *J Int Neuropsychol Soc.* 2002;8:95-106
- 7- Biglan, AW – Strabismus associated with meningomyelocele. *J. pediatr ophthalmol strabismus.* 1995;32:5: 309-314.
- 8- Gil R. Neuropsicologia do lobo frontal. *Neuropsicologia.* 2002; editora Santos, São Paulo, cap 13.p 156-168.
- 9- Iddon JL, Morgan DJ, Ahmed R, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Memory and learning in young adults with hydrocephalus and spina bifida: Specific cognitive profiles. *Eur J Pediatr Surg.* 2003;13 Suppl 1:S32-35.
- 10- Iddon JL, Morgan DJ, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75:1112-1118

- 11-JacobsR,NorthanE,AndersonV.Cognitive outcome in children with myelomeningocele. Hydroceplalus longitudinal perspective- J dev and physical. 2001;13:389-402.
- 12- Mataro M, Poca MA, Sahuquillo J, Cuxart A, Iborra J, de la Calzada MD, Junque C. Cognitive changes after cerebrospinal fluid shunting in young adults with spina bifida and assumed arrested hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000;68:615-621
- 13- AndradeVM,SantosHF,BuenoOF. Neuropsicologia hoje. 2004,Artes médicas.São Paulo. Cap 4. p.61-76
- 14- Wechesler D. Escala de inteligência para Adulto Wais III (Manual) 1997 .São Paulo, Casa do psicólogo.
- 15- Jorge MR.Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais 4ª edição, 1995,Porto Alegre.
- 16- Mahone EM, Zabel TA, Levey E, Verda M, Kinsman S. Parent and self-report ratings of executive function in adolescents with myelomeningocele and hydrocephalus. *Child Neuropsychol*. 2002;8:258-270
- 17- Vachha B, Adams RC. A temperament for learning: The limbic system and myelomeningocele. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2004;1:6 hydrocephalus and level of lesion. *Dev Med Child Neurol*. 2006;48:114-119
- 18-Assis MC,Machado MR.Medida da velocidade de fluxo nas artérias cerebrais utilizando ultra-som-doppler transfontanela antes e após o tratamento cirúrgico da hidrocefalia. *Arq.Neuropsiquiatr* . 1999;57(3-B):827-835.
- 19 Vieira MW, Cavalcante DP, Lopes V. Importância da avaliação genético- clínica na hidrocefalia. *Arq.psiquiatr*. 2004;62(2-B):480-486.

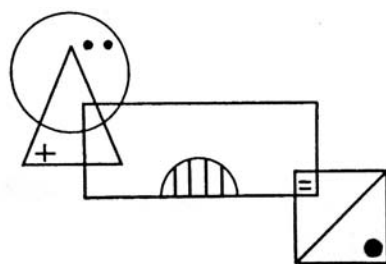
- 20- Hortêncio AP, Landrin ER, Nogueira MB et al. Avaliação ultra-sonográfica da hidrocefalia fetal: Associação com a mortalidade pré-natal. *RBGO*. 2001;23:6 : 383-389.
- 21 - Sabraia L, Machado N, Roja CE et al -Evolução de 58 fetos com menigomielocele e o potencial de reparo intra-útero. *Arq. Neuropsiquiatr* 2004;62(2-B):487-491.
- 22- Jucá CE, Neto AL, Oliveira RS, Machado HR. – Treatment of hydrocephalus by ventriculoperitoneal shunt. *Acta cirúrgica brasileira*. 2000;17:(3):59-63
- 23-Rey A. Teste de Cópia e reprodução de figuras geométricas complexas, manual de aplicação e correção. 1999, S. Paulo, Casa do psicólogo.
- 24- Wechsler D. WISC -III- escala de inteligência Wechsler para crianças. 3ª edição, manual de aplicação e correção. 2002, São Paulo, Casa do psicólogo.
- 25- Cunha AJ. psicodiagnóstico V. Porto Alegre. 2002, Artmed. p- 603.
- 26- Lumenta CB, Skotarczak U. Long-term follow-up in 233 patients with congenital hydrocephalus. *Childs Nerv Syst*. 1995;11:173-175.
- 27- Hagberg B. The sequelae of spontaneously arrested infantile hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol*. 1962;4:583-587.
- 28- Sobkowiak CA. Effect of hydrocephalus on neuronal migration and maturation. *Eur J Pediatr Surg*. 1992;2 Suppl 1:7
- 29 - Minchom PE, Ellis NC, Appleton PL, Lawson V, Boll V, Jones P, Elliott CE. Impact of functional severity on self concept in young people with spina bifida. *Arch Dis Child*. 1995;73:48-52.
- 30-Cull C, Wyke MA. Memory function of children with spina bifida and shunted hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol*. 1984;26:177-183.

* * Referência organizada através do estilo Vancouver.

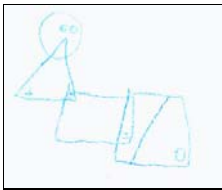
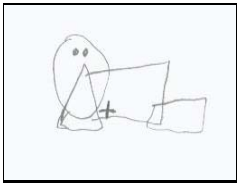
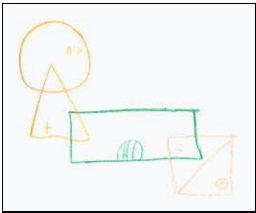
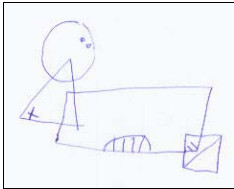
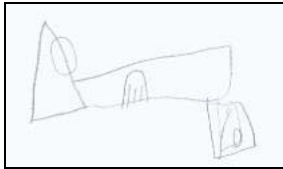
Anexos:

Figura de Rey, amostra da reprodução da memória.....	47
Termo de consentimento livre e esclarecido.....	48
Protocolo comitê de ética da UFPE	49
Protocolo do comitê de ética do IMIP	50
Artigo encaminhado para revista Arquivos de Neuro - Psiquiatria..	51 -68

A- Modelo da figura complexa de Rey ; Versão B (infantil)



B- Reprodução da memória visual das crianças nos dois grupos

Controle		Hidrocefalia	
Sexo/Idade/Escore	Figuras	Figuras	Sexo/Idade/Escore
F / 7anos/ 20			F / 7anos/14
F/ 10anos /26			F/ 10anos/19
M/ 11anos/25			M/ 11anos/10

B

Legenda: Painel A -Modelo da figura complexa de Rey, No B observamos a produção deficiente no grupo de hidrocefalia.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TITULO DA PESQUISA: Avaliação da memória visual e do quociente intelectual em crianças com hidrocefalia, após tratamento cirúrgico.

NOME DA PESQUISADORA RESPONSÁVEL: Aurilene de Siqueira Guerra

ENDEREÇO E TELEFONE DA PESQUISADORA RESPONSÁVEL:
RUA: Brejo da Madre de Deus, 180, bloco -A16, apto. 302, Bairro: Janga
Cidade do Paulista, CEP: 53. 437 – 0 4 0, Telefone: 3434 53 41.

Solicito ao Sr (a) o seu consentimento para que seu filho menor, participe desta pesquisa, que terá como objetivo a avaliação da memória e do aprendizado de crianças que a hidrocefalia (aumento de líquido na cabeça), e que depois foram operados, e de crianças que não tiveram esse problema. Neste trabalho será feito teste de psicologia, que apresenta como desconforto a criança ficar cansada, devido as tarefas repetidas com figuras coloridas. O benefício é melhorar a aprendizagem escolar, esperamos com esta pesquisa comparar os resultados dos testes, e descobrir se as crianças com o aumento do líquido na cabeça tem a mesma aprendizagem das que não tem este problema.

Durante o trabalho se a criança apresentar alguma dificuldade, ela será encaminhada para o tratamento adequado, podendo ainda se retirar da pesquisa quando desejar, sem haver prejuízos em seu tratamento.

Deixamos claro que o nome da criança participante, será mantido em segredo, não sendo revelado em hipótese alguma.

Li, entendi e concordo com o documento acima:

Nome do pesquisador responsável:

Nome do pai ou responsável:

Nome da Criança:

1ª Testemunha:

2ª Testemunha:

Recife, de de 2004



SERVIÇO PÚBLICO FEDERAL
UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
Comitê de Ética em Pesquisa

Of. N.º 186/2004-CEP/CCS

Recife, 10 de maio de 2004.

Ref. Protocolo de Pesquisa nº 097/2004-CEP/CCS intitulado "Avaliação da memória visual e do quociente intelectual em crianças com hidrocefalia após tratamento cirúrgico."

Senhor (a) Pesquisador (a):

Informamos que o Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo seres humanos do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco CEP/CCS/UFPE analisou, de acordo com a Resolução nº 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, o protocolo de pesquisa em epígrafe aprovando-o e liberando-o para início da coleta de dados em 05 de maio de 2004.

Ressaltamos que a pesquisadora responsável deverá apresentar relatório, em 30/05/2005

Atenciosamente,

Prof. Geraldo Basco Lindoso Couto
Vice - Coordenador do Comitê de
Ética em Pesquisa - CCS / UFPE

À
AURILENE DE SIQUEIRA GUERRA
MESTRADO EM NEUROPSIQUIATRIA



INSTITUTO MATERNO INFANTIL DE PERNAMBUCO

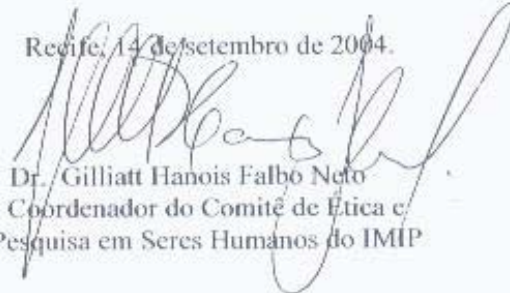
DEPARTAMENTO DE PESQUISA

COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA EM SERES HUMANOS

DECLARAÇÃO

Declaro que o projeto de pesquisa de Aurilene de Siqueira Guerra, N° 424, intitulado: **"Avaliação da memória visual e do quociente intelectual de crianças com hidrocefalia, após tratamento cirúrgico"**, foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos do Instituto Materno Infantil de Pernambuco, em sua reunião em 13 de setembro de 2004.

Recife, 14 de setembro de 2004.


Dr. Gilliatt Hanois Falbó Neto
Coordenador do Comitê de Ética e
Pesquisa em Seres Humanos do IMIP

Funções cognitivas na hidrocefalia congênita associada à mielomeningocele lombar na criança

Aurilene de Siqueira Guerra¹, Marcelo Moraes Valença²

Departamento de Neuropsiquiatria, Universidade Federal de Pernambuco

¹Neuropsicóloga, Mestre na Pós-graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento,

²Coordenador da Pós-graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento.

Correspondência:

Marcelo M. Valença

Departamento de

Neuropsiquiatria,

Universidade Federal

de Pernambuco,

Cidade Universitária, 50670-

420 Recife, PE, Brazil.

E-mail: mmvalenca@yahoo.com.br

Funções cognitivas na hidrocefalia congênita associada a mielomeningocele lombar na criança

Resumo

O objetivo do estudo foi avaliar aspectos cognitivos de crianças com hidrocefalia congênita (HC) associada com mielomeningocele. Foram avaliadas 42 crianças com HC e 42 crianças saudáveis. Todos os sujeitos foram submetidos a uma avaliação neuropsicológica com o teste da figura complexa de Rey, para avaliar a memória visual, e as escalas de inteligência para crianças de Weschsler, para avaliar os índices de processamento da memória, e os quocientes intelectuais (QI). As crianças com HC apresentaram menor número de anos de escolaridade e os escores foram também significativamente menores nos testes que avaliaram memória visual, velocidade de processamento, organização perceptiva, resistência à distração e compreensão verbal. Os QI verbais e executivos, bem como o QI total, estavam também significativamente diminuídos no grupo com HC. Concluímos que existe como característica freqüente um comprometimento das funções cognitivas nas crianças com HC. Algumas destas crianças apresentam um desempenho cognitivo próximo do padrão normal.

Palavras-Chave: Hidrocefalia, QI, Cognição, Mielomeningocele, Memória, Neurocirurgia.

Cognitive functions in congenital hydrocephalus associated to lumbar myelomeningocele in children

Abstract

The objective of the studies was to evaluate cognitive aspects in children's with cognitive hydrocephalus associated to myelomeningocele. Forty-two with CH and 42 healthy children were evaluated. All submitted to a neuropsychological evaluation with the complex figure of Rey test to evaluate visual memory, and the Wechsler's scales of intelligence for children's to evaluate the taxes of memory processing, and the intellectual quotients (IQ). Children with CH present less number of year at school and the scores were also significativelly lower in the tests that evaluated visual memory, speed of processing, perceptive organization, speed of processing, perceptive organization, resistance to distraction and verbal comprehension. Verbal and executive's IQ, such as total IQ, were also lower in the CH group. Concluded that there is a fail in the cognitive functions in children with CH. Some of these children presented a cognitive performance close to the regular standard.

Key Words: Hydrocephalus, IQ , Cognition, Memory, Neurosurgery.

Introdução

A *spina bifida* é a malformação mais freqüente do sistema nervoso central¹, resultado do fechamento incompleto do tubo neural que ocorre entre o 21º e 28º dia após a concepção, podendo ser classificada como: (a) *occulta*, o defeito não é visível e é geralmente assintomática – controversia se a hidrocefalia ou a *spina bifida*, ou ambas, mesmo quando “adequadamente” tratadas, causariam um dano cerebral progressivo com comprometimento cognitivo em todos os pacientes. Sabe-se, porém, que o tratamento precoce com derivação liquórica ventrículo-peritoneal (DVP) da HC pode diminuir as seqüelas neurológicas, principalmente quando se considera a esfera cognitiva⁶. Complicações inerentes ao procedimento cirúrgico (*i.e.*, mau funcionamento valvular, meningites e trocas freqüentes do sistema de derivação) bem como associadas ao estado nutricional do neonato podem também comprometer o encéfalo nos desenvolvimentos de suas funções⁷. (5-40% da população), (b) meningocele, exteriorização de um cisto ou tumor coberto pelas meninges, sem envolvimento medular, usualmente assintomática, e (c) mielomeningocele, uma malformação mais complexa e forma mais grave de *spina bifida*, com complicações neurológicas sérias ou fatais envolvendo medula, meninges e raízes¹⁻³. Em 80% dos casos de *spina bifida* a região lombo-sacra está envolvida. Estudos epidemiológicos sugerem que mielomeningocele está associada à diabetes e uso de fármacos antiepilépticos pela mãe, e presença de *spina bifida* em parentes do primeiro grau².

Outras malformações estão associadas à mielomeningocele (*i.e.*, agenesia do corpo caloso e anormalidades do tronco cerebral e cerebelo), algumas delas levam ao desenvolvimento de hidrocefalia congênita (HC, 80-90% dos casos)⁴.

Estima-se que uma em cada mil crianças nascidas vivas desenvolve HC associada à mielomeningocele⁵.

Os problemas psico-sociais que estas crianças com hidrocefalia e mielomeningocele sofrem, e levam para a vida adulta, são conseqüências não só dos déficits cognitivos como também podem ser influenciados por outras anomalias freqüentemente encontradas na malformação, tais como: paralisia dos membros inferiores, deformidades da bacia, pé e pernas, escoliose, apnéia do sono, incoordenação e distúrbio da deglutição associados com malformação de Arnold-Chiari tipo II, síndrome da medula ancorada, crises epiléticas, obesidade, fraturas patológicas, anormalidades esfinterianas e sexuais, infecções urinárias de repetição e alergia ao látex².

O objetivo deste estudo foi avaliar aspectos cognitivos de crianças com HC associada com mielomeningocele lombar que foram submetidas à DVP.

Métodos

Foram avaliadas 84 crianças [42 saudáveis (21 do sexo masculino) - grupo controle; e 42 com HC e mielomeningocele lombar (21 do sexo masculino)], idades variando entre 7 a 15 anos, no período de 2004 a 2005 no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco ou no Instituto Materno Infantil- IMIP. Todos os sujeitos foram submetidos a uma avaliação neuropsicológica com o teste da figura complexa de Rey, para avaliar a memória visual, e as escalas de inteligência para crianças de Weschsler (bateria Wisc III), para avaliar os índices de processamento da memória, e os quocientes intelectuais (QI)^{8,9}.

A mielomeningocele lombar foi abordada cirurgicamente nas primeiras horas após o nascimento da criança. Nos pacientes que apresentaram aumento do perímetro cefálico um exame de ultra-sonografia ou de tomografia computadorizada foi realizado para a confirmação diagnóstica da HC.

Aspectos éticos

Cada paciente e seu responsável foram previamente informados, sobre a natureza do estudo, conforme termo de consentimento livre e esclarecido, aprovado pelas Comissões de Ética para Pesquisa em Seres Humanos da Universidade Federal de Pernambuco e do Instituto Materno Infantil de Pernambuco.

Análise estatística

Os dados numéricos são mostrados como média $\pm$ desvio padrão (DP). O teste de Kolmogorov-Smirnov foi aplicado para determinar o tipo de distribuição das variáveis estudadas. Quando a distribuição foi normal utilizava-se um teste paramétrico (teste *t* de Student ou Anova). Do contrário usava-se testes não-paramétricos.

Para comparação de duas amostras independentes, quando as variáveis não apresentavam uma distribuição normal foram utilizados os testes não-paramétricos de Mann-Whitney. Se mais de dois grupos eram comparados utilizava-se o teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis, seguido do pós-teste de comparações múltiplas de Dunn. Para avaliar se havia correlação entre a idade do paciente e o escore obtido no QI total usou-se o teste não-paramétrico de Spearman.

Para considerar um escore no QI total significativamente baixo em relação ao grupo controle foi estabelecido o valor menor do que 81, baseando-se no cálculo: média menos dois desvios padrão do grupo controle (média – 2DP).

Resultados

Os dados individuais do grupo controle e do grupo de crianças com hidrocefalia são mostrados nas Tabelas 1 e 2, respectivamente. Na Tabela 3 observa-se que o grupo de crianças com HC apresentou baixo desempenho escolar e os escores foram também menores nos testes que avaliaram memória visual, velocidade de processamento, organização perceptiva, resistência à distração e compreensão verbal. Os QI verbais e executivos, bem como o QI total, estavam significativamente diminuídos no grupo com HC (Tabela 3).

No grupo controle não houve diferença estatística em qualquer dos parâmetros cognitivos mostrados na Tabela 3 quando consideramos o sexo. Nas crianças controles o QI total foi $100,8 \pm 9,7$ (meninas, $101,0 \pm 9,1$; meninos, $100,7 \pm 10,5$; $p > 0,05$). No grupo das crianças com hidrocefalia também não houve diferença estatística entre os gêneros, considerando QI total (meninos $68,0 \pm 10,0$ vs. meninas $64,3 \pm 10,5$, $p = 0,3020$ no teste de Mann-Whitney), QI verbal (meninos $70,4 \pm 7,7$ vs. meninas $65,3 \pm 9,8$, $p = 0,1245$ no teste de Mann-Whitney) e no QI executivo (meninos $70,6 \pm 11,2$ vs. meninas $67,5 \pm 13,9$, $p = 0,5374$ no teste de Mann-Whitney).

A Tabela 4 mostra a distribuição das crianças controle e com hidrocefalia de acordo com o escore obtido no QI total. Considerando os escores do

grupo controle e subtraindo duas vezes o desvio padrão da média (81 seria o limite inferior de normalidade considerando 2 DP) apenas 3/42 (7,1%) pacientes com HC apresentaram um QI total maior do que 80 (*i.e.*, 81, 84 e 89).

Não houve diferença nos escores do QI total observados entre as faixas etárias 7-9 anos (64 ± 10), 10-12 anos (67 ± 12) e 13-15 anos (69 ± 9) ($p=0,3844$ no teste de Kruskal-Wallis). No teste de Spearman não houve correlação entre idade do paciente e QI total ($p=0,4641$).

Discussão

Este estudo mostrou que crianças que receberam tratamento cirúrgico para correção da mielomeningocele e da hidrocefalia apresentam déficits importantes no desenvolvimento das funções cognitivas e que o distúrbio não progride pelo menos entre 7-9 anos e 13-15 anos de idade. Neste aspecto, Jacob *et al.*¹⁰, ao realizarem um estudo longitudinal com um grupo de 19 crianças com HC e *spina bífida*, mostraram que houve um declínio nas habilidades intelectuais entre as três faixas etárias estudadas: 1-2 anos, 4-5 anos e 7-11 anos. Isto sugere que nos primeiros anos de vida pelas demandas próprias desta faixa etária as diferenças não são tão importantes com relação às crianças saudáveis. Todavia, o déficit cognitivo continua progredindo até que aos 7-9 anos de idade deixam de progredir, pelo menos até os 13-15 anos de idade.

Vários artigos já abordaram o tema da disfunção cognitiva na hidrocefalia ou na *spina bífida*^{1, 5-7, 10-16, 18, 24, 25}. Os resultados são controversos. Principalmente quando consideramos as inúmeras causas de hidrocefalia na criança ou os vários graus de *spina bífida* neonatal. No nosso estudo, procurando diminuir a interferência de outros fatores

sobre a esfera cognitiva, resolvemos incluir apenas pacientes com mielomeningocele lombar e HC..

Crianças com hidrocefalia apresentam déficit cognitivo particularmente ligado à atenção, alta distrabilidade e déficit de memória principalmente vinculado ao uso pobre de estratégias, reduzido domínio da língua e deficiência no cálculo matemático^{11, 12}. Curiosamente, Lumenta e Skotarczak¹³ relatam que 63% das crianças com hidrocefalia não apresentam déficit cognitivo.

Apesar da literatura mostrar que estas crianças apresentam relativa preservação da habilidade verbal, mesmo assim elas têm déficits importantes na aprendizagem verbal, no discurso expressivo, na fluência da fala e articulação das palavras¹⁴. Nestes pacientes também encontramos ausência no desenvolvimento de estratégias mnemônicas¹⁵.

Iddon *et al.*¹⁶ comentam que o déficit cognitivo encontrado em crianças com hidrocefalia permanece na vida adulta, trazendo muita dificuldade para o indivíduo quando se emprega, principalmente na realização de tarefas complexas que exigem atenção.

Somado à clara associação de malformações de estruturas neurais vinculadas com a função cognitiva, devemos lembrar da presença de déficits motor e esfincterianos nesses pacientes; trazendo, portanto, um outro aspecto que deve ser valorizado no pleno desenvolvimento cognitivo: uma associação freqüente de baixa-estima na *spina bífida*¹⁷. Essa debilidade física pode certamente interferir na educação e subseqüentemente na função cognitiva e intelectual^{18, 19}. Outro fato que devemos salientar é que QI baixo e anormalidades neurológicas estão associadas com problemas comportamentais^{20, 21}.

Acredita-se que o dano cerebral ocorra antes da correção do padrão hipertensivo intracraniano pela DVP e que o encéfalo, com o funcionamento adequado do *shunt*, apresentaria um desenvolvimento próximo da normalidade. Neste sentido, lentificação da mielinização cerebral na HC, com alterações eletrofisiológicas particularmente no córtex pré-frontal tem sido demonstrada^{4, 22}. O cérebro ainda em desenvolvimento é particularmente vulnerável, ocorrendo alterações degenerativas como consequência da hidrocefalia e hipertensão intracraniana, com adelgaçamento do corpo caloso, dano do trato óptico, redução da mielinização com digenesia cortical e atrofia cerebral²³. Em decorrência destes danos encefálicos do desenvolvimento, muitas destas crianças vão apresentar déficits visuais e auditivos, os quais prejudicariam ainda mais o aprendizado.

Como foi discutido, o comprometimento das funções cognitivas nos pacientes com o complexo HC e mielomeningocele é o resultado de interações genéticas e meio-ambientais; assim a expressão fenotípica é variável: com indivíduos com déficits quase imperceptíveis e outros com grande acometimento cognitivo, obrigando a uma dependência substancial na realização das atividades de vida diária^{24, 25}.

Conclusões

Nosso trabalho conclui que comprometimento das funções cognitivas é uma característica freqüentemente encontrada nas crianças com HC associada à mielomeningocele, justificando a baixa escolaridade observada neste grupo de crianças. Porém, algumas dessas crianças apresentam um desempenho cognitivo próximo do padrão normal e que os declínios cognitivos deixam de progredir apartir dos 7 anos de idade. Concluimos aindaque não existe diferença intelectual entre os gêneros feminino e masculino. Os maiores déficits cognitivos estão relacionados nas esferas cognitivas de velocidade de processamento de informação na memória.

Referências

1. Fletcher JM, Barnes M, Dennis M. Language development in children with spina bifida. *Semin Pediatr Neurol*. 2002;12:2001-2008
2. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr*. 2000;30:313-332
3. Adzick NS, Walsh DS. Myelomeningocele: Prenatal diagnosis, pathophysiology and management. *Semin Pediatr Surg*. 2003;12:168-174
4. Sobkowiak CA. Effect of hydrocephalus on neuronal migration and maturation. *Eur J Pediatr Surg*. 1992;2 Suppl 1:7-11
5. Heinsbergen I, Rotteveel J, Roeleveld N, Grotenhuis A. Outcome in shunted hydrocephalic children. *Eur J Paediatr Neurol*. 2002;6:99-107
6. Mataro M, Poca MA, Sahuquillo J, Cuxart A, Iborra J, de la Calzada MD, Junque C. Cognitive changes after cerebrospinal fluid shunting in young adults with spina bifida and assumed arrested hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000;68:615-621
7. Fobe JL, Rizzo AM, Silva IM, da Silva SP, Teixeira CE, De Souza AM, Fernandes A. [iq in hydrocephalus and myelomeningocele. Implications of surgical treatment]. *Arq Neuropsiquiatr*. 1999;57:44-50
8. Rey A. Teste de Cópia e reprodução de figuras geométrica complexas, manual de aplicação e correção. São Paulo, Casa do psicólogo. 1999.
9. Wechsler D. Wisc -III- escala de inteligência Weschsler para crianças. Manual de aplicação e correção. São Paulo, Casa do Psicólogo. 2002.

10. Jacobs R, Nortam E, Anderson V. Cognitive Outcome in children with myelomeningocele and perinatal. Hydrocephalus: A longitudinal perspective. *J Dev Physic Dis.* 2001; 13:389-405.
11. Burmeister R, Hannay HJ, Copeland K, Fletcher JM, Boudousquie A, Dennis M. Attention problems and executive functions in children with spina bifida and hydrocephalus. *Child Neuropsychol.* 2005;11:265-283
12. Dennis M, Fletcher JM, Rogers T, Hetherington R, Francis DJ. Object-based and action-based visual perception in children with spina bifida and hydrocephalus. *J Int Neuropsychol Soc.* 2002;8:95-106
13. Lumenta CB, Skotarczak U. Long-term follow-up in 233 patients with congenital hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1995;11:173-175
14. Cull C, Wyke MA. Memory function of children with spina bifida and shunted hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 1984;26:177-183
15. Matson MA, Mahone EM, Zabel TA. Serial neuropsychological assessment and evidence of shunt malfunction in spina bifida: A longitudinal case study. *Child Neuropsychol.* 2005;11:315-332
16. Iddon JL, Morgan DJ, Ahmed R, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Memory and learning in young adults with hydrocephalus and spina bifida: Specific cognitive profiles. *Eur J Pediatr Surg.* 2003;13 Suppl 1:S32-35
17. Appeton PL, Michom PE, Ellis NC, Elliott CE, Boll V, Jones P. The self – concept of young people with spina bifida: a population-based study. *Dev Med Child Neurol.* 1994;36:198-215.
18. Hommet C, Cottier JP, Billard C, Perrier D, Gillet P, De Toffol B, Sirinelli D, Bertrand P, Autret A. MRI morphometric study and correlation with cognitive

functions in young adults shunted for congenital hydrocephalus related to spina bifida. *Eur Neurol.* 2002;47:169-174

19. Mahone EM, Zabel TA, Levey E, Verda M, Kinsman S. Parent and self-report ratings of executive function in adolescents with myelomeningocele and hydrocephalus. *Child Neuropsychol.* 2002;8:258-270
20. Hagberg B. The sequelae of spontaneously arrested infantile hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 1962;4:583-587
21. Vachha B, Adams RC. A temperament for learning: The limbic system and myelomeningocele. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2004;1:6
22. Minchom PE, Ellis NC, Appleton PL, Lawson V, Boll V, Jones P, Elliott CE. Impact of functional severity on self concept in young people with spina bifida. *Arch Dis Child.* 1995;73:48-52
23. Del Bigio MR. Neuropathological changes caused by hydrocephalus. *Acta Neuropathol* (Ber 1). 1993;85:573-585.
24. Dennis M, Landry SH, Barnes M, Fletcher JM. A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. *J Int Neuropsychol Soc.* 2006;12:285-296
25. Iddon JL, Morgan DJ, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75:1112-1118

Tabela 1. Dados individuais da avaliação cognitiva no grupo de 42 crianças controles.

children	Idade (anos)	sexo	Escolaridade	QI verbal	QI executivo	QI total	Compreensão verbal	Organização Perceptual	Resistência a distração	Velocidade de processamento	Memória visual
1	7	F	4	107	106	111	111	93	99	124	28
2	7	F	3	110	96	105	106	111	101	100	28
3	7	M	6	97	100	102	110	100	95	100	27
4	7	M	5	80	91	75	71	86	72	99	29
5	8	F	7	104	106	100	108	100	80	85	25
6	8	F	2	87	75	80	89	80	67	82	29
7	8	F	5	108	103	106	96	104	116	93	31
8	8	M	4	105	102	110	104	95	98	126	28
9	8	M	4	101	104	103	100	93	100	112	28
10	8	M	8	114	112	113	120	95	99	134	30
11	9	F	3	105	101	103	100	92	95	104	29
12	9	F	4	101	104	102	110	95	96	107	29
13	9	F	5	107	106	111	111	93	99	124	28
14	9	F	2	105	106	103	111	98	95	104	29
15	9	M	3	104	102	103	100	96	95	104	27
16	9	M	7	114	113	112	98	104	116	95	31
17	9	M	5	112	82	98	111	91	75	71	29
18	9	M	6	108	103	106	96	104	116	93	30
19	10	F	3	111	105	105	111	101	87	101	29
20	10	F	3	104	87	95	108	91	78	85	28
21	10	F	7	112	82	98	111	91	75	71	28
22	10	F	6	108	103	106	96	104	116	93	29
23	10	M	2	114	112	113	120	92	95	112	30
24	10	M	6	101	104	102	110	95	96	107	30
25	10	M	4	101	104	103	100	93	95	112	27
26	10	M	3	98	95	105	99	87	75	103	26
27	11	F	4	107	106	111	111	93	97	124	28
28	11	F	2	111	105	105	111	101	87	101	29
29	11	M	3	102	108	105	100	104	108	105	30
30	11	M	4	105	105	105	104	103	106	103	30
31	12	F	4	111	87	100	107	88	99	96	27
32	12	M	6	92	113	95	105	103	67	90	31
33	13	F	7	129	102	114	120	88	84	93	29
34	13	M	4	109	111	110	122	117	116	101	28
35	14	F	5	87	99	91	93	91	75	82	27
36	14	F	3	85	91	87	87	94	59	64	28
37	14	M	3	88	110	98	72	99	96	90	29
38	14	M	4	65	115	87	55	99	59	101	30
39	15	F	4	112	95	104	111	77	75	99	26
40	15	F	5	85	84	84	76	73	70	74	28
41	15	M	3	83	75	78	78	70	72	71	26
42	15	M	3	92	93	91	100	92	92	94	30

Tabela 2. Dados individuais da avaliação cognitiva dos 42 pacientes com mielomeningocele e hidrocefalia.

Paciente	Idade (anos)	Sexo	Anos de Escolaridade	QI verbal	QI executivo	QI total	Compreensão verbal	Organização perceptual	Resistência a Distração	Velocidade de processamento	Memória visual
1	7	F	5	75	75	73	80	67	59	87	19
2	7	F	4	82	80	81	80	81	83	79	16
3	7	M	3	71	83	75	74	88	54	82	9
4	7	M	2	65	60	59	69	63	47	55	10
5	8	F	4	60	57	55	64	63	54	61	17
6	8	F	2	65	60	59	40	69	47	55	13
7	8	F	1	63	59	57	63	60	53	54	15
8	8	M	2	60	57	55	64	63	47	53	17
9	8	M	2	71	83	75	74	87	54	52	10
10	8	M	3	71	75	73	70	66	59	55	15
11	9	F	3	75	75	72	74	68	54	72	17
12	9	F	3	60	57	55	64	63	53	61	13
13	9	F	1	62	56	54	62	60	50	61	10
14	9	F	2	52	79	71	76	72	71	77	14
15	9	M	2	68	78	72	74	76	63	64	5
16	9	M	4	62	56	54	62	60	50	61	10
17	9	M	3	65	60	59	40	69	47	55	13
18	9	M	2	60	67	55	64	63	54	61	10
19	10	F	0	68	40	52	75	40	63	64	8
20	10	F	2	71	83	75	74	88	54	61	9
21	10	F	1	65	60	59	69	63	47	55	10
22	10	F	0	60	57	55	64	63	54	82	13
23	10	M	1	66	75	68	69	61	51	87	13
24	10	M	3	92	87	89	102	89	63	85	15
25	10	M	0	85	86	84	84	83	78	96	14
26	10	M	4	76	73	74	79	78	74	61	9
27	11	F	1	79	83	75	74	87	54	52	10
28	11	F	0	65	60	59	40	69	47	55	13
29	11	M	2	63	59	57	62	60	53	54	15
30	11	M	2	71	85	75	74	88	54	82	10
31	12	F	5	45	63	50	41	63	47	61	6
32	12	M	3	70	58	61	68	63	63	52	10
33	13	F	3	66	81	71	71	78	47	68	10
34	13	M	2	70	66	65	65	59	67	68	8
35	14	F	0	45	45	50	42	48	47	47	0
36	14	F	1	68	91	78	68	93	59	67	15
37	14	M	1	71	51	58	74	48	54	64	0
38	14	M	3	76	73	74	74	78	74	71	6
39	15	F	2	75	74	75	72	71	70	70	15
40	15	F	1	71	83	75	74	87	54	52	18
41	15	M	2	75	75	73	80	67	59	87	14
42	15	M	1	71	75	73	70	66	69	72	18

Tabela 3 - Avaliação cognitiva em 42 crianças com hidrocefalia e 42 crianças saudáveis.

Parâmetros	Controle	Hidrocefalia	<i>p</i> *
Idade (anos)	10,4 ± 2,4	10,4 ± 2,4	0,9964
Escolaridade (anos)	4,3 ± 1,5	2,0 ± 1,5	<0,0001
Memória visual	28,5 ± 1,4	11,7 ± 4,3	<0,0001
Velocidade de processamento	98,3 ± 15,7	65,6 ± 12,4	<0,0001
Organização perceptiva	94,6 ± 9,1	69,7 ± 12,3	<0,0001
Resistência a distração	90,3 ± 15,4	57,1 ± 9,4	<0,0001
Compreensão verbal	101,4 ± 14,2	68,0 ± 12,5	<0,0001
Quociente intelectual verbal	101,9 ± 11,8	67,1 ± 9,0	<0,0001
Quociente intelectual executivo	101,1 ± 10,2	69,0 ± 12,0	<0,0001
Quociente intelectual total	100,8 ± 9,7	66,1 ± 10,2	<0,0001

Dados são média ± desvio padrão, **p* versus grupo controle no teste Mann-Whitney.

Tabela 4. Distribuição das crianças do grupo controle (n = 42) e do grupo com hidrocefalia e mielomeningocele lombar (n = 42) quanto ao quociente de inteligência total.

Quociente de inteligência	Controle		Hidrocefalia	
	N	%	N	%
50 – 70	-	-	21	50%
71 – 85	3	7,1	20	45,2%
86 – 100	12	28,5	1	4,7
101 -110	20	47,7	-	-
>110	7	16,6	-	-