



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

JANAINA GAIA RIBEIRO DIAS

**AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA E DE HABILIDADES ARITMÉTICAS
EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME**

Recife
2023

JANAINA GAIA RIBEIRO DIAS

**AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA E DE HABILIDADES ARITMÉTICAS
EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME**

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Psicologia Cognitiva da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para obtenção do título de doutor em Psicologia Cognitiva.

Área de concentração: Psicologia Cognitiva

Orientador (a): Prof^a. Dr^a. Sintria Labres Lautert

Coorientador (a): Prof^a. Dr^a. Renata Maria Toscano Barreto Lyra Nogueira

Recife

2023

Catálogo na fonte
Bibliotecária Maria do Carmo de Paiva, CRB4-1291

D541a Dias, Janaína Gaia Ribeiro.
Avaliação neuropsicológica e de habilidades aritméticas em crianças com anemia falciforme / Janaína Gaia Ribeiro Dias. – 2023.
230 f. : il. ; 30 cm.

Orientadora : Prof^ª. Dr^ª. Sintria Labres Lautert.
Coorientadora: Prof^ª. Dr^ª. Renata Maria Toscano Barreto Lyra Nogueira.
Tese (Doutorado) - Universidade Federal de Pernambuco, CFCH.
Programa de Pós-Graduação em Psicologia Cognitiva, Recife, 2023.
Inclui referências, apêndices e anexos.

1. Psicologia Cognitiva. 2. Anemia falciforme em crianças. 3. Aritmética.
4. Aprendizagem. 5. Cognição. I. Lautert, Sintria Labres (Orientadora). II.
Nogueira, Renata Maria Toscano Barreto Lyra (Coorientadora). III. Título.

153 CDD (22. ed.)

UFPE (BCFCH2024-005)

JANAINA GAIA RIBEIRO DIAS

**AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA E DE HABILIDADES ARITMÉTICAS
EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME**

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Psicologia Cognitiva da Universidade Federal de Pernambuco, como requisito parcial para obtenção do título de doutor em Psicologia Cognitiva.

Aprovada em: 13/04/2023

BANCA EXAMINADORA

Prof^a. Dr^a. Aline Lacerda (Examinadora Externa)
Universidade Federal de Pernambuco

Prof. Dr. Vitor Geraldi Haase (Examinador Externo)
Universidade Federal de Minas Gerais

Prof. Dr. Ernani Martins Santos (Examinador Externo)
Universidade de Pernambuco

Prof^a. Dr^a. Carla Minervino (Examinadora Externa)
Universidade Federal da Paraíba

Prof^a. Dr^a. Chrissie Ferreira de Carvalho (Examinadora Externa)
Universidade Federal de Santa Catarina

Às crianças diagnosticadas com anemia falciforme e aos seus cuidadores.
Aos profissionais que se dedicam a estes pacientes e a investigação científica relacionada à doença e seus impactos multivariáveis no desenvolvimento infantil.

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, por sempre acreditarem no meu potencial e me mostrarem que através dos estudos alcançamos nossas melhores perspectivas, sobretudo à minha mãe, Rossana, por toda a dedicação, presença e o amor incondicional. Eu não teria conseguido chegar até aqui sem você, ímpar em cada nova etapa da minha carreira acadêmica.

Ao meu marido, Lucas, por me apoiar em todas as minhas escolhas e estar ao meu lado, independente dos quilômetros de distância pelos quais já passamos. Nossas conquistas nos possibilitam evoluir juntos, sempre.

À minha avó Léa e à minha tia Rose, por todo o incentivo e suporte sempre que necessitei. Vocês são essenciais para cada avanço que alcancei até aqui, meu eterno agradecimento.

Em especial a minha orientadora, Sintria Lautert, por todo o acolhimento desde o primeiro contato; pelos desafios que me apresentou no decorrer desses anos e me fizeram evoluir na pesquisa; pelo rigor e cuidado com o texto desenvolvido; pela atenção com a saúde mental de seus orientandos. Minha eterna gratidão por me acompanhar nesta etapa tão especial da minha vida.

A minha coorientadora, Renata Toscano, pela parceria e orientação cuidadosa desde o mestrado, em que os ensinamentos se apresentam no decorrer de minha atuação profissional e escrita científica. Meu profundo agradecimento por me possibilitar o estudo com as crianças portadoras de anemia falciforme, que foi tão inesperado e, ao mesmo tempo, enriquecedor, com um retorno especial e de reconhecimento. Ao longo dos anos fortalecemos nossos laços para além da pesquisa, obrigada por estar ao meu lado quando mais precisei e sei o quanto é recíproco.

Aos Professores Doutores Vitor Haase e Ernani Martins que participaram da minha banca de qualificação e defesa, pela leitura cuidadosa do texto e valiosas contribuições ofertadas para o aprimoramento desta pesquisa. Agradeço, essencialmente, ao professor Vitor e ao grupo do Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento (LND) da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), por terem me acolhido na Mobilidade Acadêmica e, conseqüentemente, a oportunidade das produções realizadas no período, sendo

desafiador com a pandemia de COVID-19, mas que não impediu de realizarmos as metas pré-estabelecidas.

Às Professoras Doutoras Aline Lacerda (UFPE), Carla Minervino (UFPB) e Chrissie Carvalho (UFSC) pelo aceite e participação na Banca de Defesa e as contribuições ofertadas para o aprimoramento desta Tese.

Às Professoras Doutoras Alina Spinillo (UFPE) e Júlia Lopes Silva (UFMG) pelo aceite como suplentes.

Às psicólogas da Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Helena Leite e Cibelle Andrade, por todo o auxílio, suporte e acolhimento no decorrer da coleta de dados. De modo notável a Helena, sendo a profissional técnica responsável pelo projeto no hospital e que me acompanhou desde a pesquisada dissertação, realizada em 2016. Gratidão por tudo, felizes daqueles que te encontram na vida.

Às equipes pedagógicas das duas escolas municipais onde realizei a pesquisa, pelo aceite da minha coleta de dados, possibilitando que fosse concretizada; pela troca de conhecimentos e colaboração com as professoras, demandando reajustes no contexto de pandemia, entre aulas remotas e presenciais.

Às crianças do estudo e aos seus responsáveis, pela confiança e participação na pesquisa.

Aos professores do Programa de Pós-graduação (PPG) em Psicologia Cognitiva da UFPE, pelos ensinamentos compartilhados e dedicação.

Aos colegas do PPG, em especial à Jéssica e Alanny, que estiveram comigo desde o início organizando eventos, publicando artigos, compartilhando momentos importantes na vida acadêmica e pessoal. Que continuemos sendo inspiração uma para a outra.

Aos colegas do Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática (NUPPEM) e do Laboratório de Neurociência Cognitiva (LNeC) da UFPE, cujas discussões enriqueceram minha pesquisa e formação no decorrer desse período.

Ao colega Germano Gabriel, Prof. Me. da Universidade de Rio Verde (UniRV), pelo auxílio com a análise de dados estatísticos desta pesquisa e Alanny pela relevante troca de conhecimentos neste campo.

Ao secretário do PPG, Timóteo, sempre solícito e prestativo com todos.

Aqueles que contribuíram direta ou indiretamente para a realização dessa pesquisa.

Ao CNPq, pelo apoio financeiro.

“[...] a ciência nos mostra o quanto a vida é preciosa, o quanto é rara”(GLEISER, p.158, 2007).

RESUMO

A anemia falciforme (AF) é reconhecida como um problema global de saúde pública pela Organização Mundial de Saúde (OMS), associado a alterações fisiológicas e cognitivas. Há registros de maiores dificuldades acadêmicas em estudantes com AF, quando comparados com os da mesma faixa etária sem este quadro clínico, bem como de déficits na memória operacional, velocidade de processamento e outros componentes cognitivos relevantes para o desenvolvimento de habilidades aritméticas. Pesquisas sobre avaliação cognitiva de estudantes com AF no cenário internacional indicam dificuldades de aprendizagem no geral e em matemática, sendo esta última pouco investigada no Brasil. Assim, o estudo avaliou as capacidades cognitivas e o desenvolvimento na aprendizagem de habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 e 11 anos diagnosticados com AF. A metodologia incluiu um total de 50 participantes, entre Grupo Clínico (n=25) e Grupo Controle (n=25), sendo este último representado por crianças saudáveis. Os participantes de ambos os grupos foram avaliados individualmente quanto às capacidades cognitivas: memória operacional, memória visuoespacial, velocidade de processamento, coordenação motora fina, visão de cores e habilidades aritméticas. A execução do estudo incluiu os instrumentos: N-Back Visual; Teste Figuras Complexas de Rey; FDT – Teste dos Cinco Dígitos; Teste dos Nove Pinos; *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test* e Caderno de Atividades Aritméticas, sendo este último elaborado para essa investigação. Além da aplicação dos instrumentais, foi realizada uma entrevista com a neurologista responsável pela realização do exame Doppler nas crianças participantes com AF e um estudo de caso com uma criança de 11 anos, avaliada pela primeira vez aos 6 anos, quando voluntária da pesquisa de Mestrado da proponente. Os resultados obtidos através dos instrumentos foram analisados de acordo com seus respectivos manuais técnicos, bem como a análise dos programas estatísticos SPSS (versão 25.0) e Factor Analysis (versão 11.05.01). O Grupo Clínico apresentou desempenho significativamente inferior ($p \leq 0,05$) quando comparado com o Grupo Controle, em memória operacional e motricidade fina, ambos para tempo de execução; velocidade de processamento; visão de cores dessaturadas, com maior índice de confusão, além de habilidades aritméticas na

pontuação geral. Ao observar os resultados por grupo e faixa etária, a análise não revelou diferenças significativas, as quais podem estar relacionados ao tamanho reduzido da amostra. No que se refere às correlações entre as avaliações neuropsicológicas e aritméticas, nas crianças com AF, registram-se déficits identificados para velocidade de processamento, memória operacional, memória recente e memória visuoespacial. Investigações desta natureza podem auxiliar na compreensão dos comprometimentos cognitivos de estudantes com AF, no decorrer do desenvolvimento e contribuir na construção de estratégias nos campos neuropsicológico e pedagógico que atendam às peculiaridades desse grupo.

Palavras-chave: anemia falciforme; habilidades aritméticas; avaliação cognitiva; desenvolvimento cognitivo.

ABSTRACT

Sickle cell anemia (SCA) is recognized as a global public health problem by the World Health Organization (WHO), associated with physiological and cognitive changes. There are records of greater academic difficulties in students with SCA, when compared with those of the same age group without this clinical condition; as well as deficits in operational memory, processing speed and other relevant cognitive components to the development of arithmetic skills. Research on cognitive assessment of students with SCA in the international scenario indicates learning difficulties in general and in mathematics, the latter being little investigated in Brazil. Thus, the study assessed the cognitive abilities and development in learning arithmetic skills of Elementary School students between 6 and 11 years old diagnosed with SCA. The methodology included a total of 50 participants, between the Clinical Group (n=25) and the Control Group (n=25), the latter represented by healthy children. Participants in both groups were individually assessed for cognitive abilities: working memory, visuospatial memory, processing speed, fine motor coordination, color vision and arithmetic skills. The execution of the study included the instruments: N-Back Visual; Rey's Complex Figures Test; FDT – Five Digits Test; Nine Hole Peg Test; Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test and Arithmetic Activities Book, the latter being prepared for this investigation. In addition to the application of the instruments, an interview was carried out with a neurologist responsible for performing the Doppler examination in the participating children with SCA and a case study with an 11-year-old child, evaluated for the first time at the age of 6, when she intended the investigation of the proponent's master. The results obtained through the instruments were analyzed according to their respective technical manuals, as well as the analysis of the statistical programs SPSS (version 25.0) and Factor Analysis (version 11.05.01). The Clinical Group showed significant results ($p \leq 0.05$) when compared to the Control Group, in working memory and fine motor skills, both for execution time; processing speed; desaturated color vision, with a higher confounding index, in addition to arithmetic skills in the overall score. When observing the results per group and age group, the analysis did not reveal significant differences, which may be related to the small sample size. Regarding correlations between neurocognitive and arithmetic assessments, in children with

SCA, deficits in processing speed, working memory, recent memory and visuospatial memory were identified. Investigations of this nature may help understand the cognitive deficits of students with SCA in the course of development and contribute to the construction of strategies in the neuropsychological and pedagogical fields that meet the peculiarities of this group.

Keywords: sickle cell anemia; arithmetic skills; cognitive assessment; cognitive development.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 –	Primeira imagem microscópica publicada sobre o alongamento peculiar das hemácias.	29
Figura 2 –	Hemácias em formato de foice indicadas por seta amarela.	29
Figura 3 –	Mapa com densidade de ICS.	42
Figura 4 –	Distribuição típica de ICS na substância branca dos lobos frontal e parietal em uma criança neurologicamente assintomática com AF.	44
Figura 5 –	Fluxograma norteador na seleção dos artigos.	77
Figura 6 –	Percurso amostral do Grupo Clínico.	89
Figura 7 –	Percurso amostral do Grupo Controle.	90
Figura 8 –	Exemplo do Optotipo Letra "E" de Raskin.	94
Figura 9 –	Exemplo do Teste de Ishihara.	95
Figura 10 –	Capa do Manual Técnico do CPM-RAVEN.	96
Figura 11 –	Modelo do QSF (HEMOPE).	97
Figura 12 –	Figura A do Teste Figuras Complexas de Rey.	98
Figura 13 –	Figura A do Teste Figuras Complexas de Rey.	100
Figura 14 –	Modelo do Teste dos Nove Pinos.	101
Figura 15 –	Exemplo da Parte 1– Leitura (à esquerda) e Parte 2 – Contagem (à direita) do Teste FDT.	102
Figura 16 –	Itens do instrumento <i>Farnsworth Lanthony Combined D-15</i> .	103
Figura 17 –	Atividade 8 do Caderno de Atividades Aritméticas do/a estudante (versão em preto e branco).	105
Figura 18 –	Atividade 8 do Caderno de Atividades Aritméticas da aplicadora (versão preto e branco).	105
Figura 19 –	Cópia da Figura A (Figuras Complexas de Rey) de I.C.	135
Figura 20 –	Reprodução de Memória da Figura A (Figuras Complexas de Rey) de I.C.	135
Figura 21 –	Resposta de I.C para a Atividade 1.	136
Figura 22 –	Resposta de I.C para a Atividade 2.	136

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 –	Pesquisas publicadas em periódicos nacionais sobre crianças portadoras de AF e avaliação cognitiva (2012-2022).	78
Tabela 2 –	Descrição da amostra por grupos, faixas etárias e sexo.	85
Tabela 3 –	Distribuição do desempenho intelectual no Teste CPM – Raven nos Grupos Clínico e Controle.	87
Tabela 4 –	Distribuição da classificação do desempenho no Teste CPM – Raven por faixa etária e por grupo.	87
Tabela 5 –	Lista de instrumentos utilizados nas diferentes etapas da investigação.	107
Tabela 6 –	Dados socioeconômicos das cuidadoras (Grupo Controle).	110
Tabela 7 –	Distribuição dos municípios onde residem os participantes do Grupo Clínico.	111
Tabela 8 –	Distância e tempo estimados entre o HEMOPE (localizado em Recife) para demais cidades.	112
Tabela 9 –	Dados socioeconômicos das cuidadoras (Grupo Clínico).	114
Tabela 10 –	Média, desvio padrão, mediana e posto médio por grupo considerando os testes aplicados.	116
Tabela 11 –	Média, desvio padrão, mediana e posto médio no Caderno de Atividades Aritméticas por grupo.	125
Tabela 12 –	Resultados das correlações Spearman considerando as capacidades cognitivas investigadas e as habilidades matemáticas de crianças diagnosticadas com AF.	126
Tabela 13 –	Resultados de I. C em 2016.	131
Tabela 14 –	Resultados de I. C em 2021.	134
Tabela 15 –	Instrumentos aplicados na participante I.C e funções avaliadas.	137
Tabela 16 –	Resultados comparativos de I.C nos anos de 2016 e 2021.	138

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ABADFAL	Associação Baiana de Pessoas com Doença Falciforme
AF	Anemia Falciforme
AVC	Acidente Vascular Cerebral
AVCI	Acidente Vascular Cerebral Isquêmico
AIT	Ataque Isquêmico Transitório
BNCC	Base Nacional Comum Curricular
BPC	Benefício de Prestação Continuada
BTN	Bateria de Testes Neuropsicológicos
CBCL	Child Behavior Checklist
CID	Classificação Internacional de Doenças
Cm/s	Centímetros por segundo
CNPq	Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico
CONITEC	Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias
CPM – RAVEN	Matrizes Progressivas Coloridas de Raven
DF	Doença Falciforme
ETIS	Ensaio de Transfusão de Infarto Silencioso
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IBOPE	Instituto Brasileiro de Opinião Pública e Estatística
ICS	Infartos Cerebrais Silenciosos
DTC	Doppler Transcraniano
EF	Ensino Fundamental
FE	Funções Executivas
HEMOPE	Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco
HEMORIO	Hemocentro coordenador do Estado do Rio de Janeiro
HbF	Hemoglobina Fetal
HC	Hospital das Clínicas
HUJBB	Hospital Universitário João de Barros Barreto
LAC – 3	Lindamood–Bell Auditory Conceptualization - 3rd Edition
MEEM	Mini-Exame do Estado Mental
MS	Ministério da Saúde
NUPAD	Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico

OMS	Organização Mundial de Saúde
ONU	Organização das Nações Unidas
PEDI	Pediatric Evaluation of Disability Inventory
PedsQL	Inventário Pediátrico de Qualidade de Vida
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
QSF	Questionário Socioeconômico Familiar
QVRS	Qualidade de Vida Relacionada à Saúde
RM	Ressonância Magnética
SIGTAP	Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos
SIM	Sistema de Informações sobre Mortalidade
SNC	Sistema Nervoso Central
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
SUS	Sistema Único de Saúde
TDAH	Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade
TP	Teste do Pezinho
TMO	Transplante de Medula Óssea
TCTH	Transplante de Células – Tronco Hematopoiéticas
TOL	Torre de Londres
UFPE	Universidade Federal de Pernambuco
UFS	Universidade Federal de Sergipe
UFSJ	Universidade Federal de São João del – Rei
UNICAMP	Universidade Estadual de Campinas
UNESP	Universidade Estadual Paulista
UFG	Universidade Federal de Goiás
USP	Universidade de São Paulo
WASI – II	Escala Wechsler Abreviada de Inteligência – 2a Edição
WAIS – IV	Escala Wechsler de Inteligência para Adultos – 4a Edição
WCST	Teste Wisconsin de Classificação de Cartas
WISC – III	Escala Wechsler de Inteligência para Crianças – 3a Edição
WISC – IV	Escala Wechsler de Inteligência para Crianças – 4a Edição
WISC – V	Escala Wechsler de Inteligência para Crianças – 5a Edição
WIAT – III	Wechsler Individual Achievement Test – 3rd Edition

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	19
2	FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA.....	26
2.1	ANEMIA FALCIFORME (AF): ASPECTOS CONCEITUAIS.....	28
2.1.1	<i>Implicações da COVID-19 em pacientes com AF.....</i>	<i>33</i>
2.2	DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E SOCIAIS E DE QUALIDADE DE VIDA.....	36
2.2.1	<i>Vulnerabilidade Social e AF.....</i>	<i>38</i>
2.3	OS IMPACTOS DA AF NO DESENVOLVIMENTO NEUROCOGNITIVO.....	41
2.3.1	<i>Efeitos na visão de cores.....</i>	<i>53</i>
2.3.2	<i>Desempenho escolar em crianças com AF.....</i>	<i>56</i>
2.3.3	<i>Repercussões na aprendizagem aritmética.....</i>	<i>60</i>
3	OBJETIVOS.....	71
4	ESTUDO 1 - AVALIAÇÃO COGNITIVA DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA	
	FALCÊMICA: REVISÃO DE ESTUDOS BRASILEIROS.....	72
4.1	MÉTODO.....	76
5	ESTUDO 2: INVESTIGAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA E DE HABILIDADES	
	ARITMÉTICAS EM CRIANÇAS ESCOLARES COM AF.....	84
5.1	PARTICIPANTES.....	84
5.1.1	<i>Crítérios de inclusão e exclusão.....</i>	<i>85</i>
5.2	PROCEDIMENTOS.....	90
5.2.1	<i>Instrumentos e materiais.....</i>	<i>96</i>
6	RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	109
6.1	PERFIL SOCIOECONÔMICO DAS CRIANÇAS E DAS CUIDADORAS.....	109
6.2	DADOS ESTATÍSTICOS REFERENTES AOS GRUPOS AVALIADOS: CLÍNICO	
	VS CONTROLE.....	116
6.3	ESTUDO DE CASO.....	130
7	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	140
	REFERÊNCIAS.....	147
	APÊNDICE A – CADERNO DE ATIVIDADES ARITMÉTICAS: VERSÃO DO ALUNO	
	(PRETO E BRANCO).....	179
	APÊNDICE B – CADERNO DE ATIVIDADES ARITMÉTICAS: VERSÃO DA	
	APLICADORA (COLORIDA).....	184
	APÊNDICE C – PROTOCOLO SANITÁRIO.....	189

APÊNDICE D – QUESTIONÁRIO SOCIOECONÔMICO FAMILIAR (HEMOPE).....	190
APÊNDICE E – QUESTIONÁRIO SOCIOECONÔMICO FAMILIAR (ESCOLA).....	194
APÊNDICE F – ROTEIRO DE ENTREVISTA.....	198
APÊNDICE G – ENTREVISTA COM PROFISSIONAL NEUROLOGISTA.....	199
APÊNDICE H – PORTADORES DE TRAÇO FALCIFORME E A AUSÊNCIA DE INVESTIGAÇÕES NO HEMOPE.....	205
APÊNDICE I – RESULTADOS DO LANTHONY COMBINED D-15 POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA.....	208
APÊNDICE J – RESULTADOS DO TESTE NOVE PINOS POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA.....	209
APÊNDICE K – RESULTADOS DO TESTE N-BACK VISUAL POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA.....	210
APÊNDICE L – RESULTADOS DO TESTE FIGURAS COMPLEXAS DE REY POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA.....	211
APÊNDICE M – RESULTADOS DO TESTE FDT POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA.....	212
ANEXO A – PARECER COMITÊ DE ÉTICA (UFPE).....	214
ANEXO B – PARECER COMITÊ DE ÉTICA (HEMOPE).....	216
ANEXO C – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (HEMOPE).....	218
ANEXO D – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (ESCOLA).....	221
ANEXO E – TERMO DE ASSSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	224
ANEXO F – TCLE ENTREVISTA COM PROFISSIONAL.....	227
ANEXO G – PROTOCOLO DE SEGUIMENTO DE CRIANÇAS PORTADORAS DE DOENÇA FALCIFORME.....	229

1 INTRODUÇÃO

Esta pesquisa resulta do interesse em investigar a população de crianças escolares diagnosticadas com a patologia Anemia Falciforme (AF), no estado de Pernambuco, por ser um dos locais com maior incidência de casos, no Brasil, por nascidos vivos.

A importância de estudos com essa população no âmbito da Psicologia Cognitiva, consiste no potencial comprometimento do caráter genético que afeta a capacidade dos glóbulos vermelhos transportarem oxigênio ao organismo, associada a complicações neurológicas, incluindo Acidente Vascular Cerebral (AVC), Infarto Cerebral Silencioso (ICS) e comprometimento cognitivo, fatores que podem afetar significativamente a qualidade de vida dos portadores (STOTESBURY et al., 2022).

Pesquisas atuais (CASTRO, 2022; CASTRO; VIANA, 2019; NUNES et al., 2016) sugerem que o AVC pediátrico se associa a uma redução no funcionamento intelectual e, deste modo, crianças com este quadro clínico podem ser vulneráveis para déficits em desempenho na matemática. No caso de pacientes com AF e sem histórico clínico de AVC há registros que evidenciam estreitamento cortical bilateral e de menor integridade da substância branca¹, como resultado dos efeitos da hipóxia crônica nas regiões fronto-parietais que afetam o funcionamento executivo (CHOI et al., 2019; DOWNES et al., 2018a; KAWADLER et al., 2015).

Esses achados enfatizam o impacto da doença na aprendizagem e sugerem que o rastreio rotineiro do funcionamento cognitivo deve ser um elemento necessário do tratamento integral para crianças com desenvolvimento atípico (SILVA et al., 2015).

No estado de Pernambuco, verificou-se neste grupo clínico em idade escolar, déficit expressivo em funções relevantes para a aprendizagem matemática, tais como memória operacional e velocidade de processamento (DIAS, 2017), o que reforça com investigações internacionais (BURKHARDT et al., 2016; HARDY et al., 2021; PRUSSIEN et al., 2021; RAJEDRAN et al., 2016). Estes estudos indicaram prejuízos cognitivos, principalmente nas funções executivas e habilidades visuoespaciais.

¹A substância branca é composta por milhões de feixes de axônios (fibras nervosas) que conectam neurônios em diferentes regiões do cérebro em circuitos funcionais. A cor branca deriva do isolamento elétrico (mielina) que reveste os axônios. A mielina é essencial para a transmissão de impulsos elétricos em alta velocidade, e seu dano pode prejudicar a condução e, conseqüentemente, as funções sensoriais, motoras e cognitivas (FIELDS, 2010). Para ressaltar a importância desse sistema de fibras, pode-se dizer que em termos morfométricos corresponde a cerca da metade do volume do cérebro (ENGELHARDT; MOREIRA, 2008).

Em Pernambuco não havia registro de investigações cognitivas nos pacientes com AF até 2016, sendo o estudo realizado pela proponente (DIAS, 2017) pioneiro no âmbito regional, pois apresentou subsídios sobre aspectos cognitivos de crianças portadoras de AF para a equipe de medicina e psicologia do HEMOPE. Ressalta-se que por investigar crianças diagnosticadas com a patologia AF, em local onde essas realizam o tratamento na cidade do Recife, a pesquisa exigiu pareceres técnicos de dois Comitês de Ética: um da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE) e outro da Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), para análise específica dos casos clínicos atendidos no local e sob supervisão e apoio do setor de Psicologia.

Ademais, a realização desta pesquisa é relevante para os estudos nacionais no campo da psicologia cognitiva com esta população brasileira, pois verifica-se a escassez de publicações acerca da temática (DIAS; NOGUEIRA, 2019). Por exemplo, as informações relacionadas ao desempenho em uma tarefa executiva que reflita uma atividade cotidiana em sala de aula, podem fornecer informações importantes e recomendações práticas para professores (DOWNES et al., 2018) e gestores escolares com alunos diagnosticados com AF. Entretanto, a publicação de pesquisas com dados sobre o desempenho acadêmico destes estudantes apresenta-se restrita, incluindo em pré-escolares, bem como insuficiência de discussões na literatura acerca de fatores protetivos, direcionadas a intervenções cognitivas (treino ou estimulação, por exemplo) e pedagógicas (DEOTTO et al., 2018; HEITZER et al., 2022).

Em 2010, a Organização Mundial de Saúde (OMS) divulgou metas de gestão de saúde e estabeleceu aquelas a serem alcançadas em países com poucos recursos para o controle e gestão da AF. No entanto, essas ainda precisam ser traduzidas em ações eficazes que favoreçam parcerias público-privadas ativas e sustentáveis para o desenvolvimento de programas, através de intervenções integradas aos sistemas de saúde existentes e que 20 articulem unidades de saúde primária a centros especializados (MBURU; ODAME, 2019).

Nesse sentido, compreende-se a relevância da mobilização dos grupos que atuam com essas crianças, incluindo os cuidadores familiares e o Estado, o que pode resultar em políticas públicas, as quais possibilitem estratégias eficazes para reduzir impactos da doença no desenvolvimento cognitivo das crianças com AF. Deste modo, tornam-se relevantes investimentos que abranjam desde processos formativos até inclusão de testes e equipamentos neuropsicológicos em ambientes públicos

hospitalares que integrem a rede do Sistema Único de Saúde (SUS).

Embora poucas pesquisas abordem os fatores que predizem o desempenho acadêmico na população com AF, principalmente no âmbito da matemática, evidencia-se que as intervenções podem contribuir para superar dificuldades escolares. Isso ocorre porque, intervenções precoces aplicadas adequadamente, permitem avanços quando realizadas nos estágios iniciais deste tipo de dificuldade (CORSO; DORNELES, 2014; PETERSON et al., 2021).

Em geral, os limites e dificuldades para aquisição de conhecimento matemático relacionam-se diretamente a restrições no processo cognitivo das habilidades aritméticas; na compreensão para conceitos numéricos simples e no entendimento de procedimentos matemáticos. Nesse sentido, observa-se que as diferenças individuais na aritmética são mais fáceis de verificar em crianças que frequentam a escola e realizam testes de matemática (DOWKER, 2019). Assim, a tarefa do pesquisador na área de cognição inclui detalhar a análise investigativa sobre déficits, pois previne erros na intervenção e no diagnóstico (HAASE et. al, 2012).

Ressalta-se que a avaliação cognitiva nas crianças com AF é pertinente quando o exame neurológico constata alterações nas imagens de Ressonância Magnética (RM). Da mesma forma, exige-se esta atenção nos casos em que não há evidências de anormalidade nos exames de neuroimagem (BOEHME et al., 2019; KING et al., 2014; LAND et al, 2014). Acrescente-se, ainda, a necessidade de ampliar esse tipo de investigação incluindo, por exemplo, a memória visuoespacial e a aprendizagem aritmética com a utilização de técnicas neuromodulatórias, como a 21 Estimulação Transcraniana por Corrente Contínua (ETCC).

No caso desta pesquisa, a ETCC foi pensada, inicialmente, e excluída como método interventivo, uma vez que a equipe técnica responsável pelo Parecer do Comitê de Ética do HEMOPE recomendou o veto, já que o estudo inclui um grupo de crianças com alto potencial de desenvolver AVC e com características clínicas de anemia hemolítica, processos inflamatórios vasculares e atraso no desenvolvimento. Além disso, destacou-se a falta de uma legislação específica que autorize ao profissional psicólogo aplicar a ETCC; exigência de curso de pronto-socorro por parte do aplicador e presença de um médico especialista na sala de aplicação, questões estas que requerem maiores reflexões em estudos posteriores.

Compreende-se, portanto, que ao investigar a AF na infância e realizar intervenções no âmbito da cognição nesta etapa da vida, é possível (i) auxiliar no

mapeamento de alterações cognitivas associadas à doença e (ii) verificar os efeitos longitudinais nas habilidades cognitivas das crianças, o que colabora para reduzir as dificuldades desses aprendizes em suas dinâmicas escolares (COELHO et al., 2014; LONGORIA et al., 2022; LORENCINI; PAULA, 2015).

Ao considerar o momento pandêmico atual, em decorrência do coronavírus da síndrome respiratória aguda grave 2 (SARS-CoV-2), causador da COVID-19, há fatores desconhecidos no que se refere ao impacto na morbidade e mortalidade de pacientes com AF. A partir de relatos de casos publicados, não está evidenciado se esta patologia aumenta o risco de infecção por COVID-19 (MENAPACE; THEIN, 2020; KEHINDE; OSUNDIJI, 2020).

Publicações recentes da área de saúde debatem sobre possíveis estratégias para otimizar o manejo de pacientes com AF durante a pandemia do novo coronavírus (MENAPACE; THEIN, 2020; TAHER et al., 2020). Os hematologistas que cuidam de pacientes com AF realizaram a transição para a telemedicina, no intuito de reduzir a exposição desnecessária ao vírus em ambientes de saúde (NOISETTE, et al., 2021), sendo uma opção viável para aumentar o acesso aos cuidados de crianças e adolescentes com AF (REEVES et al., 2022). As equipes clínicas também incluíram triagem por 22 telefone para avaliar os sintomas de COVID-19 antes de uma visita agendada, triagem antes da entrada física, incluindo temperatura, medição e avaliação de sintomas e distanciamento físico em áreas de espera (ROY et al., 2020).

Em face do exposto, esta tese justifica-se pela ausência de pesquisas nacionais, na área cognitiva, que investiguem estudantes portadores de AF e a aprendizagem aritmética, direcionadas não somente para o mapeamento das funções cognitivas, mas também na elaboração de materiais pedagógicos que auxiliem a identificar dificuldades específicas no campo da matemática. No caso desta investigação foi elaborado o Caderno de Atividades Aritméticas que apresentou tarefas para crianças do Ensino Fundamental, com base no conteúdo descrito na Base Nacional Comum Curricular - BNCC (BRASIL, 2018a). A partir destas averiguações propõe-se avançar com dados inéditos para o estado de Pernambuco, uma vez que não foram encontrados registros na literatura nacional que mencionem estudantes com AF e elaboração de materiais específicos no campo da matemática.

Deste modo, esta pesquisa teve o objetivo geral avaliar capacidades cognitivas e o desenvolvimento na aprendizagem de habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental de 6 a 11 anos diagnosticados com AF. Para tal, a presente tese

investigou a memória operacional, a memória visuoespacial, a velocidade de processamento, a coordenação motora fina, a visão de cores e as habilidades aritméticas comparando os resultados apresentados pelos participantes com e sem o quadro clínico em questão. Visando uma compreensão mais abrangente sobre AF, foi realizada uma entrevista com a neurologista pediátrica das crianças do grupo clínico e a discussão de um estudo de caso, envolvendo uma criança avaliada inicialmente em 2016 e que também participou da investigação em 2021.

Os participantes dessa investigação foram crianças de ambos os sexos divididos por faixa etária (6-7; 8-9 e 10-11) em dois grupos: o Grupo Clínico (Grupo 1), sendo aqueles diagnosticados com AF e acompanhados pelo HEMOPE, enquanto que o Grupo Controle (Grupo 2) inclui crianças de desenvolvimento típico, matriculados no Ensino Fundamental (EF), sem adoecimentos e com perfil semelhante aos avaliados no Grupo. Ressalta-se 23 que todas as crianças, de ambos os grupos, apresentaram acuidade visual normal ou corrigida e desempenho intelectual preservado.

Nesse sentido, defende-se que os estudos no âmbito da Psicologia Cognitiva podem contribuir ao fornecer dados que auxiliem na compreensão de atividades intelectuais, bem como as bases neurais subjacentes a estes processos, pois entende-se que crianças com AF apresentam declínio na inteligência geral no decorrer dos anos. Ao englobar um conjunto de habilidades cognitivas, há prejuízos na visão de cores dessaturadas; na memória visual imediata; nas velocidades de processamento e execução em tarefas simples e automáticas como contagem, bem como que exijam o uso da motricidade fina abrangendo processos mais complexos como memória operacional e que requerem um controle mental ativo.

O desenvolvimento cognitivo e neuropsicológico dessas crianças precisa ser melhor conhecido, para que se elabore intervenções com o intuito de auxiliá-las a superar os limites impostos pela patologia. Defende-se que a aprendizagem pode e deve ser construída com rotas alternativas, visando melhores oportunidades na assimilação dos conteúdos transmitidos em sala de aula. A presente tese está organizada da seguinte forma: esta seção introdutória apresenta ao leitor aspectos sobre o impacto da AF no desenvolvimento infantil, o que inclui as alterações fisiológicas e as consequências cognitivas quanto à aprendizagem. A inserção de políticas públicas se torna elementar, uma vez que a AF é identificada como um problema de saúde pública em escala global e se refere à condição genética de maior

prevalência no Brasil.

Na segunda seção, que abrange a fundamentação teórica, discutem-se questões conceituais e contemporâneas na AF, ao abordar uma visão geral sobre a patologia, suas causas, sintomas e tratamentos através da retrospectiva histórica que a engloba. Considera-se que no decorrer de 2020 a 2021, a pandemia de COVID-19 exigiu alterações no tratamento, através dos cuidados de rotina e na prática profissional, revisitadas na revisão dos dados teóricos e empíricos. Quanto aos dados epidemiológicos e sociais vinculados à AF em países de continentes distintos, tais como Américas do Norte e Sul e África, observam-se particularidades frente aos grupos 24 investigados e direcionamentos específicos de cada região, mas com impactos similares no desenvolvimento cognitivo infantil.

Constata-se a relevância da triagem neonatal, popularmente conhecido como Teste do Pezinho (TP), no diagnóstico precoce de AF, bem como avanços nas condutas terapêuticas, definidas por: medicamentos e inserção regular do exame Doppler Transcraniano (DTC), o qual possibilita identificar pacientes com risco para quadros de AVC, além da transfusão sanguínea, uma vez que eleva a eficácia de transporte do oxigênio. Ou seja, são ações pertinentes para atender as necessidades específicas do quadro clínico ocasionado pela patologia, na busca de uma melhor qualidade de vida, o que possibilita a redução das crises álgicas, por exemplo, que se manifestam como dor aguda grave. Ressalta-se, ainda, a possibilidade do Transplante de Medula Óssea (TMO) atualmente denominado Transplante de Células-Tronco Hematopoiéticas (TCTH), uma modalidade terapêutica que possibilita a cura, mas que apresenta restrições frente à complexidade do procedimento.

No que se refere aos impactos da AF no desenvolvimento cognitivo infantil, realizou-se uma revisão com estudos empíricos internacionais que direcionam para investigações do campo cognitivo e possibilitam um embasamento teórico consistente. Quanto às pesquisas realizadas em território nacional, considerou-se uma revisão com maiores detalhamentos, por meio das distintas funções investigadas e instrumentais aplicados conforme a faixa etária, com destaque à pertinência do acompanhamento longitudinal e intervenções precoces que objetivam minimizar as implicações na aprendizagem escolar.

Neste sentido, outro aspecto abordado nesta segunda seção apresenta maiores esclarecimentos quanto a limitações na visão de cores, sendo observadas alterações pertinentes no grupo clínico investigado, bem como interferências no

desempenho escolar e, especificamente, as repercussões na aprendizagem aritmética.

As terceira, quarta e quinta seções descrevem sobre os objetivos e método da pesquisa, respectivamente, através das descrições referentes aos Estudos 1 e 2. O primeiro Estudo apresenta uma revisão teórica com dados empíricos de pesquisas nacionais realizadas com crianças e 25 adolescentes portadores de AF, que foram publicadas no período de 2012- 2022, as quais direcionam para investigações cognitivas, com uso de testes psicológicos e neuropsicológicos. Quanto ao Estudo 2 considera os desafios pertinentes do período pandêmico com o novo coronavírus, que abrangeu de forma mais severa os anos de 2020 e 2021 e ocasionaram adaptações necessárias para a coleta de dados nos ambientes escolares e no hospital. Destaque-se que na quinta seção são apresentados, também, os instrumentais previamente selecionados, os quais possibilitaram avaliar capacidades cognitivas e o desenvolvimento na aprendizagem de habilidades aritméticas, em crianças escolares, comparando os grupos por idade, mediante o diagnóstico ou ausência de AF.

Na sexta seção, intitulada Resultados e Discussão, apresentam-se os dados através do uso de software de análise estatística, que possibilitou cálculos descritivos, análises estatísticas complexas e elaboração de tabelas com resultados encontrados nos grupos em geral e por faixa de idade, incluindo aspectos socioeconômicos dos participantes. As discussões sistematizam os resultados estatisticamente significativos da avaliação neuropsicológica e das habilidades aritméticas, com uso de um caderno elaborado especificamente para esta investigação. A referida seção é encerrada com um caso clínico, o qual descreve os resultados de uma participante avaliada pela proponente em 2016, na ocasião para dissertação de mestrado, que posteriormente também participou do grupo clínico avaliado em 2021.

Quanto à última e sétima seção se refere às considerações finais, com um panorama das bases teóricas internacional e nacional, a partir dos resultados obtidos nesta investigação. A tese concluiu, a partir de dados inéditos para o estado de Pernambuco, uma compreensão dos aspectos cognitivos da doença e o impacto das suas implicações no grupo analisado.

Ressalta-se nos apêndices, a entrevista realizada com a médica neurologista que acompanha o grupo clínico investigado, de modo a contribuir para a compreensão sobre as condutas hospitalares na região onde ocorreu a coleta e particularidades sobre as crianças atendidas.

2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Nesta seção serão apresentados embasamentos introdutórios sobre a AF, a partir de argumentos consolidados em campos interdisciplinares, como saúde e educação. O objetivo é, inicialmente, indicar o leitor para uma revisão de literatura narrativa, sem a intenção de esgotar as fontes de informações.

Ao contextualizar a AF e seu caráter genético, constata-se o problema de saúde pública que afeta regiões distintas em todo o mundo. No entanto, existe predominância em pacientes pretos ou pardos, uma vez que a doença advém do continente africano, mas sem excluir a miscigenação quando se investigam outros países, incluindo Brasil, França e Estados Unidos (EUA).

Historicamente, o Brasil apresenta contribuições iniciais pertinentes sobre a AF na área médica. As descobertas empíricas evidenciam como ocorrem as alterações no organismo humano, através do contexto genético e das mutações estruturais. Estas modificações orgânicas, acarretam comprometimentos severos na distribuição do oxigênio e, conseqüentemente, propiciam alterações fisiológicas e cognitivas que impactam diretamente não apenas na qualidade de vida dos pacientes, mas também na aprendizagem escolar e melhores oportunidades futuras.

Ainda que os conhecimentos iniciais sobre a doença no país sejam datados em meados do século XIX, somente nos Anos 2000 foi instituído o Projeto Piloto do Programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias, que apresenta um conjunto de ações específicas não somente aos pacientes pediátricos, adultos e gestantes, mas também aos profissionais de saúde e esclarecimento para a população em geral.

O reconhecimento da AF como uma patologia impactante na saúde pública brasileira, resulta na avaliação de políticas necessárias para esta população, que exige cuidados clínicos especializados ainda na primeira infância, caso contrário, representa riscos para o aumento da taxa de mortalidade. Embora sejam identificados avanços no cuidado especializado dessa população, ainda são evidentes os comprometimentos da qualidade de vida dos pacientes e dos familiares cuidadores, uma vez que as recorrentes transfusões sanguíneas mensais, consultas com especialistas e eventuais internamentos demandam, entre outros fatores, disponibilidade financeira e de tempo por parte do familiar

responsável.

Adicionalmente, os riscos elevados para sintomas graves antes do primeiro ano de vida são um complicador suplementar. Crises de dor e inchaços nas extremidades do corpo (mãos e pés) decorrente da obstrução dos vasos sanguíneos, além de maior propensão a infecções são alguns desses sintomas. Paralelamente a estes complicadores, o desenvolvimento cognitivo é outra dimensão que merece destaque. Identificam-se prejuízos na aprendizagem e desenvolvimento intelectual, principalmente nos grupos pediátricos (pré-escolares e escolares), quando comparados aos de crianças saudáveis da mesma faixa etária, visto que há diversos componentes cognitivos no processamento de assimilar e elaborar as informações recebidas.

Neste sentido, a avaliação cognitiva torna-se elementar no rastreio de déficits que abrangem funções, como: memória operacional, percepção, motricidade e habilidades aritméticas, a partir do uso de instrumentos adaptados transculturalmente para a população investigada, considerando a língua materna, escolaridade e grupo etário.

Especificamente sobre as habilidades aritméticas, identifica-se que os déficits de memória operacional são responsáveis por uma variação significativa no desempenho matemático nesta população, consistente com outras populações com disfunção da substância branca, composta por fibras nervosas, conforme explicada na Nota 1. Intervenções pedagógicas e cognitivas que visam tanto a matemática quanto a memória operacional, podem ser benéficas para os pacientes escolares com AF.

Outro fator também relevante a ser considerado quando se investiga a AF são as complicações oftalmológicas que culminam em limitações visuais, como alterações na visão de cores. Estes prejuízos podem gerar impactos negativos nas habilidades acadêmicas, sociais e laborais. Compreende-se que a regularidade dos exames oftalmológicos evita progressão para um dano visual permanente.

Além disso, uma das questões recorrentes verificadas em pesquisas com este público infantil diagnosticado com AF é o agravamento no desempenho dos testes aplicados com o passar da idade, sendo necessário o planejamento de intervenções neurodesenvolvimentais que contribuam para um melhor prognóstico. É relevante que estas ações incluam não somente o ambiente escolar, com os professores que acompanham o aluno portador da doença, mas também seu

ambiente residencial, com atividades realizadas junto aos responsáveis, pois os agravamentos cognitivos com o passar da idade podem ocorrer também por falta de estímulo adequado e desinformação. Entretanto, é imprescindível identificar não somente as limitações, mas também o que está preservado e as potencialidades que viabilizam a criança alcançar respostas adequadas nas tarefas para as quais será instruída. Nesse sentido, discute-se no próximo tópico aspectos conceituais pertinentes, que podem contribuir para uma melhor compreensão da doença investigada, com base em dados epidemiológicos e questões contemporâneas da AF.

2.1 ANEMIA FALCIFORME (AF): ASPECTOS CONCEITUAIS

A Anemia Falciforme (AF) está inserida no grupo de doenças hematológicas, ao comprometer a hemoglobina, proteína transportadora de oxigênio encontrada nos glóbulos vermelhos, sendo o tipo mais comum de Doença Falciforme (DF)² (LEDGER, 2022). A Organização Mundial de Saúde (OMS) e Organização das Nações Unidas (ONU) reconhecem essa patologia como um problema global de saúde pública, ao ser caracterizada como doença genética presente em todos os continentes (POMPEO et al., 2022; MBURU; ODAME, 2019; ARDUINI et al., 2017).

Historicamente, o desenvolvimento científico relacionado à AF iniciou no Brasil em 1835, através das investigações do médico José Martins da Cruz Jobim (1802-1878), com observações sobre a AF, em discurso lido na sessão pública da Sociedade de Medicina no referido ano (BRASIL, 2015b). Em 1910, identificaram-se avanços com a primeira descrição clínica e laboratorial da AF realizada pelo médico americano James Herrick (1861–1954) e publicada na Revista *Archives of Internal Medicine*³ (HERRICK, 1910).

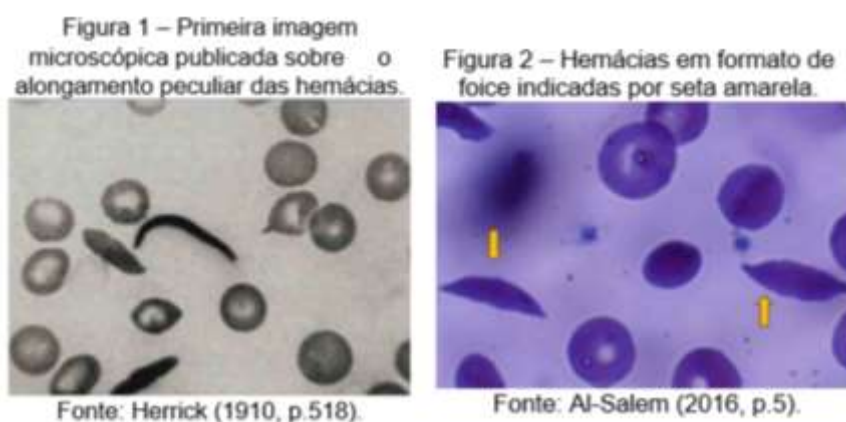
O caso relatado tratava-se de um estudante negro, 20 anos de idade, nascido na costa ocidental da Índia. Na época, em função da ausência de recursos tecnológicos, não se obteve a conclusão de um diagnóstico definitivo (HERRICK, 1910). Contudo, faz-se necessário o esclarecimento de que, a descoberta da AF

² A Doença Falciforme, classificada como D-5 7.0 na Classificação Internacional de Doenças (CID) é uma das alterações genéticas mais frequentes no Brasil e constitui-se em um grupo de doenças genéticas caracterizadas pela predominância da hemoglobina S (HbS) nas hemácias: anemia falciforme (HbSS), HbSC, S-talassemias e outras mais raras, como as Hb SD e Hb SE (FUNDAÇÃO HEMOMINAS, 2022).

³ Arquivos de Medicina Interna, tradução nossa.

ocorreu através dos avanços da área genética, sendo a primeira doença molecular humana identificada (MPPE, 2016).

A ilustração apresentada no artigo original de Herrick (2010) (ver Figura 1) revelou as primeiras imagens microscópicas que constataam o alongamento peculiar das hemácias. Este evento possibilitou a descoberta da conexão entre as alterações no formato dos glóbulos vermelhos e a doença em questão (OLSZEWSKI, 2018), atualizada em estudos recentes, a ilustração é apresentada na Figura 2 (AL-SALEM, 2016).



Em 1946, o médico alagoano Jessé Santiago Accioly identificou os mecanismos de herança genética da AF. A descoberta ocorreu por meio de observação dos pacientes com AF, no estado da Bahia, que apresenta o maior número de nascidos vivos com a doença no Brasil (ANDRADE, 2016). Outro marco no país, foi a pesquisa de Accioly (1947) também considerou as leis da genética clássica aplicadas à distribuição do gene da hemoglobina S, identificada como HbS, variante estrutural da hemoglobina normal HbA, que se diferencia pelas mutações estruturais e compromete o transporte de oxigênio. No caso, a doença incide em homozigotos, representado nesta condição, pelo alelo recessivo duplicado SS, sendo necessário que ambos os genitores apresentem o gene recessivo (PIEL et al., 2013).

Constata-se, no artigo publicado pela Revista Pesquisa FAPESP, na seção Memória, que apesar do ineditismo dos achados de Accioly (1947), o fato de a publicação ter sido em língua portuguesa na revista local Arquivos da Universidade da Bahia (ou Tertúlias Acadêmicas), restringiu o impacto da difusão. Somou-se a este fato, a questão de ser uma doença pouco conhecida por pesquisadores

brasileiros, o que impossibilitou a visibilidade necessária para seu reconhecimento internacional (ANDRADE, 2016).

O geneticista James Neel da Universidade de Michigan, EUA, em 1947, apresentou as mesmas conclusões de Accioly (1947) e as publicou na revista *Medicine*, de maior expressão para a área médica (NEEL, 1947), obtendo repercussão entre os especialistas da época e sendo atribuído como responsável pela descoberta. Deste modo, Neel foi reconhecido, inicialmente, como o primeiro a identificar os mecanismos hereditários da doença. Entretanto, em 1969, a também geneticista Eliane Azevêdo, professora emérita da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia (FM-UFBA), em diálogo com o próprio Accioly obteve uma cópia de seu trabalho que ele havia publicado na década de 40 e antecedia os resultados similares apresentados por Neel (ANDRADE, 2016).

Ao perceber a simultaneidade de ambas as publicações, Azevêdo preparou um resumo em inglês do artigo e o enviou ao editor da revista *American Journal of Human Genetics*, sendo publicado em 1973. Esta ação possibilitou o reconhecimento de Accioly e repercutiu entre os pesquisadores americanos e brasileiros (AZEVEDO, 2010; AZEVEDO, 1973).

Em seguida, a pedido do serviço de hematologia da Universidade de Wisconsin–Madison (EUA), o artigo foi traduzido e enviado à universidade em que Neel trabalhava. A partir deste momento, Accioly passou a ser considerado, junto a Neel, como corresponsável pela identificação dos mecanismos de herança genética (ANDRADE, 2016; AZEVEDO, 2010).

As primeiras publicações sobre a AF vinculavam-na à população negra, sendo compreendida como uma doença racial nos estudos americanos iniciais. No caso do Brasil, esta associação foi expandida com o entendimento de que a miscigenação ocasionava uma epidemiologia específica no país. Ao compreender a formação do povo brasileiro baseada nos fatores históricos registrados, a AF atinge sobretudo, a população afrodescendente, e justifica-se, portanto, que esta doença esteja inserida como uma política de saúde da população negra (CREARY, 2021; MPPE, 2016; RAMOS et al., 2020).

Ainda que o conhecimento sobre a AF no Brasil seja centenário, somente em 2004 foi publicada a primeira Portaria do Ministério da Saúde (nº 2.695). Nela, se instituiu o Projeto Piloto do Programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias, em que se reflete uma política pública decorrente das

reivindicações do movimento social negro. Simultaneamente, é reconhecido que fatores socioculturais favorecem o aumento da taxa de incidência e mortalidade dos pacientes diagnosticados, em sua maioria pretos e pardos, que vivenciam condições socioeconômicas desfavoráveis (MPPE, 2016).

Em 2008, a ONU estabeleceu por meio de assembleia geral, o Dia Mundial de Conscientização sobre a DF. A finalidade desse marco foi sensibilizar a população sobre os problemas enfrentados pelas pessoas com essa condição clínica, reduzir as taxas de morbidade e mortalidade, além de comprometer os gestores para informar e adotar medidas concretas quanto ao diagnóstico e tratamento da doença (UNA-SUS, 2015).

Nesse sentido, o Ministério da Saúde (MS) destaca a importância do diagnóstico precoce através do Teste do Pezinho (TP) ou a partir do quarto mês de vida, com exame de eletroforese de hemoglobina, garantido pela Rede Cegonha no SUS. Os dados atualizados em 2019 pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) do MS registraram 1.214 novos casos de AF no país, no referido ano (MAIA, 2020). O tratamento em tempo adequado evita mortes precoces, uma vez que estudos (GROSSE et al., 2011; JOHN et al., 2020; KARKOSKA, 2021) mostram que, quando isso não ocorre, uma parcela destas crianças não consegue atingir os cinco anos de idade (MAIA, 2020).

Em entrevista realizada pela Secretaria de Estado de Saúde do Mato Grosso do Sul, a gerente de Equidade em Saúde e Ações Estratégicas da Secretaria de Estado de Saúde, Geani Almeida, alerta para um fator pertinente no que se refere aos nascidos antes da realização do exame TP pelo Ministério da Saúde. Almeida destaca que há centenas de brasileiros sem o conhecimento que possuem a doença ou o traço falciforme. Deste modo, afirma que no Estado do Mato Grosso do Sul estão sendo realizadas ações para conscientizar profissionais de saúde e a população para essa enfermidade quanto a necessidade do diagnóstico e acompanhamento (LIMA, 2021). Este é um exemplo de política pública local que pode ser ampliada e gerar benefícios para a população brasileira.

Nos países com ausência de triagem neonatal, há o risco do falecimento entre 50 a 90% das crianças sem diagnóstico nos primeiros cinco anos de vida (HOUWING et al., 2019). No Brasil, a partir de estudo realizado por Nascimento et al. (2022) sobre a mortalidade atribuída à DF em crianças e adolescentes, entre os anos de 2000 a 2019, as autoras analisaram os dados obtidos no Sistema de

Informações sobre Mortalidade (SIM), o qual se vincula ao Ministério da Saúde (MS) e possibilita acesso às bases de dados. Os resultados concluíram uma tendência de aumento dos óbitos, com cerca de 2.422 mortes entre pacientes menores de 20 anos, considerando as taxas de mortalidade mais evidentes atribuídas as faixas etárias de 0–4 (primeiros anos) a 15–19 anos (final da adolescência), ocorridas com maior frequência na região Nordeste (40,46%). Estes registros alertam quanto à relevância da aplicação e manutenção de abordagens específicas que possam impactar no controle de desfechos fatais causados pela doença no país (NASCIMENTO et al., 2022).

Em contraste, países com programas de cuidados abrangentes aumentaram a expectativa de vida destes pacientes, com os bebês sobrevivendo até a idade adulta. No entanto, as opções terapêuticas para pacientes com AF permanecem escassas (HOUWING et al., 2019). Apesar dos complicadores em potencial, os avanços no tratamento infantil reduzem a mortalidade precoce ao incluírem: (i) triagem para identificar risco de AVC; (ii) ingestão de antibióticos; (iii) transfusões de sangue e (iv) terapia medicamentosa com hidroxiureia (NICKEL; HSU, 2016; SOLIMAN et al., 2021).

A prescrição precoce (a partir dos 9 meses de vida) e universal do referido medicamento para crianças com AF é o padrão de atendimento, considerado seguro e eficaz, ao reduzir ou prevenir complicações relacionadas à AF (KARKOSKA et al., 2020). A partir da compreensão dos complexos mecanismos gerados pela patologia em destaque, os cuidados médicos podem indicar novas intervenções e, conseqüentemente, os pacientes apresentam melhores taxas de sobrevida (HARDIT et al., 2022).

Em 2022 realizou-se em Paris, França, o 4º Congresso Global sobre DF, ao reunir especialistas interessados na temática, incluindo médicos, cientistas, pacientes, formuladores de políticas de saúde e grupos de defesa. O objetivo foi impulsionar a discussão sobre as conquistas e desafios no diagnóstico, tratamento e cuidados de pessoas que vivem com a doença em todo o mundo, bem como as perspectivas de novos progressos (ODAME; MONTALEMBERT, 2022).

É essencial, portanto, o conhecimento adequado das modalidades de tratamento disponíveis para reduzir a morbimortalidade. Para melhores resultados, recomenda-se que os pacientes sejam incluídos em programas com acompanhamento de rotina e atendimento multidisciplinar, junto a orientação

genética (ABDENNOUR; ABBoud, 2016; ALVAREZ; MYERS, 2021). Atualmente, as únicas modalidades de tratamento modificadores da doença clinicamente disponíveis e notavelmente seguras são o medicamento hidroxiureia e as transfusões sanguíneas, os quais estão inseridos no Protocolo de Seguimento de Crianças Portadoras de Hemoglobinopatias identificadas pelo Programa de Triagem Neonatal de Pernambuco (ver Anexo G).

2.1.1 Implicações da COVID-19 em pacientes com AF

Com a pandemia de COVID-19 em desenvolvimento, os pacientes com anemias hereditárias precisaram de aconselhamento específico sobre isolamento e alterações nos esquemas de tratamento habituais (ROY et al., 2020; KEHINDE; OSUNDIJI, 2020). No Brasil, enfermeiros e pesquisadores da Universidade Federal de São João del-Rei (UFSJ) em Divinópolis, Minas Gerais, elaboraram uma tecnologia educacional sobre COVID-19 e cuidados essenciais para famílias de crianças/adolescentes com AF (OLIVEIRA et al., 2021). O objetivo do trabalho foi facilitar a assistência a este grupo clínico, com ênfase em crianças e adolescentes, a partir de recomendações para minimizar os riscos de contrair o vírus e ter complicações, sinais e sintomas da COVID-19.

Um contexto preocupante no cenário pandêmico, referiu-se sobre o risco de escassez dos doadores de sangue, junto a redução profissional para coletar e processar o sangue. A transfusão regular é a terapia padrão para pacientes que sofreram um AVC ou com alto risco, pois oferece a maior proteção neste contexto (DEBAUN, 2020; GALADANCI et al., 2018). A fim de prevenir a possibilidade de interrupção do fornecimento de sangue, foi sugerido que todas as crianças em terapia de transfusão (prevenção primária e secundária de AVC) fossem iniciadas em terapia com hidroxiureia de baixa dose fixa com 10 miligramas por dia (DEBAUN, 2020; TAHER et al., 2020). Naquele momento, os esforços foram direcionados para auxiliar na qualidade de vida destes pacientes, ao compreender que a COVID-19 afetou os cuidados de rotina e exigiu mudanças na prática profissional.

O atendimento especializado para crianças com AF, em momento de pandemia, apresentou impactos no cenário internacional (NOISETTE et al., 2021), através da redução na triagem ultrassonográfica com Doppler Transcraniano

(DTC). No entanto, as estratégias incluíram o uso de consultas de telemedicina como componente de estratégia de saúde digital, além da garantia de acesso contínuo a terapias como hidroxiureia, medidas de cuidado nas transfusões crônicas sanguíneas e realização de testes de COVID-19 (ODAME; JAIN, 2020).

Por apresentar sintomatologia variada e ser uma doença crônica, a AF pode ocasionar uma série de prejuízos ao longo do desenvolvimento, com intercorrências que indicam maiores danos ao desenvolvimento individual, incluindo as etapas do processo de aprendizagem, sendo pertinente práticas interventivas que minimizem as implicações no comprometimento do funcionamento cognitivo (LORENCINI; PAULA, 2015).

Crianças portadoras de AF apresentam problemas clínicos distintos, com sintomas observados geralmente a partir do 6º (sexto) mês de vida, em decorrência do bloqueio frequente de vasos sanguíneos e dos níveis rebaixados de hemoglobina nas hemácias. Este contexto abrange maior suscetibilidade a infecções bacterianas e episódios de dor (BOROUJENI et al., 2021; SMITH et al., 2017), pois ocasiona comprometimento do bem-estar do paciente em virtude das complicações no organismo e das sequelas neurológicas comuns a essa doença (MOREIRA; SILVA, 2014).

Há também complicações agudas e potencialmente fatais que ocorrem ainda na infância, como a síndrome torácica aguda, a qual acarreta alterações da função pulmonar. Estes pacientes também enfrentam problemas crônicos que incluem enurese noturna e redução do crescimento (NICKEL; HSU, 2016). No Brasil, a AF associa-se a alterações fisiológicas e cognitivas, resultantes de crises de dor, maior vulnerabilidade para infecções e possíveis ocorrências de AVC e ICS, além de ser considerada a forma mais grave das doenças falciformes (BRASIL, 2015).

Estima-se que 5% a 7% da população mundial seja portadora de genes para distúrbios da hemoglobina, principalmente AF. Na África Subsaariana, a AF é a doença genética hereditária mais prevalente, com até 45% desta população apresentando o gene da célula falciforme (DEXTER et al, 2020). Apesar dos avanços no manejo da AF, incluindo triagem de recém-nascidos e terapia com hidroxiureia, no continente africano ainda é uma doença negligenciada, com escassez de serviços especializados, o que implica alta mortalidade das crianças menores de 5 anos. Essa situação se agravou sobre os recursos existentes com a pandemia de COVID-19, sendo relevante entender o impacto que o novo

coronavírus (SARS-CoV-2) tem nessa população medicamente vulnerável (DEXTER et al, 2020; MINNITI et al., 2021).

Ao reconhecer a necessidade de adquirir conhecimento rápido sobre esta infecção gerada pela COVID-19, Mucalo e colaboradores (2021) estabeleceram um registro para pacientes com AF pelo SARS-CoV-2. Os dados foram coletados entre 2020-2021, em instituições distintas localizadas nos seguintes países: Brasil, Bélgica, Canadá, França, Grécia, Suécia, Suíça, Guiana Francesa, Guadalupe, EUA, Líbano, Nigéria e Omã. Os resultados permitiram mostrar que, embora a maioria dos casos relatados tivesse um quadro leve de COVID-19, estes pacientes estavam em maior risco de piores desfechos e tiveram uma taxa de letalidade mais alta em comparação com a população geral.

A partir de 750 casos observados registrou-se que crianças com AF e histórico de dor junto a comorbidades renais e cardíacas/pulmonares têm maior risco para agravamento da COVID-19. Esta gravidade foi determinada com base nas manifestações clínicas durante a infecção com uso dos critérios estabelecidos. Para os casos identificados como crítico, por exemplo, registrou-se: insuficiência respiratória, encefalopatia e comprometimento de múltiplos órgãos, como pulmão, coração, rim, cérebro, quadro que pode se agravar e ser fatal. A medicação hidroxiureia não mostrou efeito na hospitalização e na gravidade da COVID-19, mas reduziu o risco de dor em adultos, durante a doença infecciosa (MUCALO et al., 2021).

Na Europa, a França é o país de maior prevalência da AF, com mais de 26.000 pacientes diagnosticados com a doença, somente em 2018, sendo a maioria proveniente da África Subsaariana, o que indicou necessidade de estudos em período pandêmico (ARLET, et al., 2020). Acredita-se que os pacientes com AF apresentam maior risco para complicações de COVID-19, uma vez que há fatores de risco que podem torná-los mais suscetíveis à doença e à morte por coronavírus em comparação com a população em geral, sendo necessário um maior aprofundamento da literatura neste campo (HOOGENBOOM et al., 2022).

Além de morbidades específicas relacionadas a este vírus, as infecções em pacientes com AF podem provocar crises vaso-oclusivas dolorosas e síndrome torácica aguda com risco de vida. Assim, a COVID-19 pode ser devastadora para regiões como África e Índia, onde vivem cerca de 8 a 12 milhões de pacientes com AF ou nos EUA e no Brasil, com centenas de pacientes detectados diariamente em

cada país (ARLET, et al., 2020).

Em âmbito nacional, a Fiocruz Bahia realizou no período de pandemia, em 2020, uma série de vídeos informativos direcionados a pacientes com AF e que se vinculam ao projeto 'Divulgação Científica para Pessoas com Doença Falciforme e seus Familiares'. A proposta do projeto é divulgar informações seguras e acessíveis por meio de páginas em redes sociais, onde são compartilhadas orientações e cuidados com a saúde da pessoa com AF. Os temas abordados apresentam hábitos que reforçam a imunidade e tratamentos, além de indicar a relação entre a AF e o novo coronavírus no contexto pandêmico (FIOCRUZ BAHIA, 2020).

No mesmo ano, em pesquisa realizada pelo extinto Instituto Brasileiro de Opinião Pública e Estatística (IBOPE) com 2.000 brasileiros, de ambos os sexos e com idade a partir de 16 anos, observou-se que a condição clínica ainda é pouco conhecida no país, apesar dos sete milhões de casos registrados pelo Ministério da Saúde, com 3.500 novos casos detectados por ano (ALMEIDA, 2020).

A partir dos argumentos expostos e o interesse desta tese em investigar as habilidades aritméticas das crianças escolares com AF, considerou-se uma discussão sobre os impactos do período pandêmico e os riscos para esse grupo clínico, inclusive no que se refere às consultas médicas e maiores adversidades caso fosse necessário internamento.

2.2 DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E SOCIAIS E DE QUALIDADE DE VIDA

No que se refere aos dados epidemiológicos e sociais, o estudo verificou a pertinência desta discussão na literatura sobre a temática, ao verificar implicações nos grupos clínicos mais vulneráveis, com menor renda e condições precárias de moradia, distância dos centros de tratamento e demais aspectos que interferem diretamente na qualidade de vida dos pacientes, bem como dos cuidadores. Verifica-se, majoritariamente, as mulheres como acompanhantes no decorrer do tratamento, o que implica nas restrições para autonomia financeira e a necessidade da inserção de políticas públicas direcionadas a este público.

A AF está associada a sérias complicações médicas, bem como a inúmeros fatores de risco socioambientais. Esses fatores vinculam-se a desigualdades sociais, como dificuldades financeiras e discriminação racial, que impactam o funcionamento cognitivo e comportamental na juventude. Pesquisas sobre a relação entre risco

socioambiental e funcionamento psicológico baseiam-se, principalmente, em medidas de status socioeconômico, como renda e educação dos pais (BILLS et al, 2020). Embora a última década tenha apresentado avanços no tratamento, a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS) das crianças e adolescentes com AF permanece prejudicada. Estudos recentes nas regiões do Oriente Médio e África (MWAZYUNGA et al., 2022; PANDARAKUTTY et al., 2019; PANDARAKUTTY et al., 2020) mostram que estes pacientes apresentam pior qualidade de vida em comparação aos seus pares saudáveis.

Observa-se maior gravidade quando há crises álgicas, em que as atividades rotineiras são afetadas, pois impactam o bem-estar emocional e as atividades escolares, aspectos que abrangem o funcionamento físico, psicossocial, familiar e acadêmico. Concomitantemente, verifica-se aumento na sobrecarga dos cuidadores e interrupções nas relações familiares, já que períodos de internação podem ser recorrentes (PANDARAKUTTY et al., 2020).

Resultados similares também foram encontrados em Lisboa, Portugal, através de estudo descritivo pioneiro na população pediátrica com AF, caracterizada no estudo entre 3 e 18 anos, e seus pais (ABADESSO et al., 2022). Os escores resumidos da QVRS geral e das subescalas de funcionamento físico, emocional, social e escolar foram comparados com o grupo controle. As pontuações do grupo clínico foram significativamente menores em todos os sub-domínios de QVRS, com maior frequência de dor associada a piores domínios na pontuação total e campo psicossocial. Do mesmo modo, o número de internações foi preditor de pior escore escolar e o sexo feminino foi preditor de pior escore emocional.

Com base nos últimos indicadores gerados pelos dados coletados nesta população, a cada 2.700 nascimentos de crianças brasileiras, uma é diagnosticada com AF. A incidência de 1:1.400 nascidos-vivos é identificada nos estados de Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás estando todos empatados em terceiro lugar no país, enquanto que os estados da Bahia e Rio de Janeiro lideram esta lista, com 1:650 e 1:1.200, respectivamente (BRASIL, 2015).

Considera-se que com o elevado índice de acometimento da AF nesses estados, há também a hierarquização do número de pessoas que se autodeclaram pretas e pardas: a região Nordeste indicou maior crescimento da população negra em 2018, de acordo com os dados da Pesquisa Nacional de Amostra de Domicílio Contínua do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), sendo 11,3% da

população autodeclarada como preta e 63,2% autodeclarada como parda. Ressalta-se, ainda, os estados do Rio de Janeiro no Sudeste e Goiás no Centro-Oeste, com índices de 9,9 % para os que se declaram como pretos e 53% de autodeclarados como pardos, respectivamente (RAMOS et al., 2020).

2.2.1 Vulnerabilidade Social e AF

Na perspectiva brasileira, embora haja conhecimento sobre os impactos clínicos da AF, verifica-se limitação de estudos publicados com o interesse de se investigar os custos sociais da doença. Pinto et al (2020) consideraram os custos médicos diretos e indiretos para crianças e adultos, incluindo o tempo das complicações relacionadas à AF e a prevalência de cada uma delas, conforme dados da literatura ou por especialistas médicos.

Os custos diretos tiveram como base, o Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos (SIGTAP) do SUS. Para os resultados considerou-se o quantitativo de prevalência dos casos no país e a probabilidade de óbito, equivalente a 1,11%, ao se considerar os 560 óbitos registrados em 2018. O custo total anual da AF no Brasil foi estimado em R\$1,5 bilhão. Já os custos médicos diretos representaram 25,7% dos custos totais e foram estimados em R\$391 milhões. A prestação de cuidados padrão foi o principal impulsionador dos custos diretos em ambas as populações, especificamente R\$157 milhões para adultos e R\$100 milhões para crianças (PINTO, 2020).

O manejo de complicações crônicas apresentou-se mais caro do que o manejo de complicações agudas entre adultos, enquanto o oposto foi observado para crianças. A crise vaso-oclusiva foi a complicação aguda mais observada na literatura disponível e segundo especialistas médicos, sendo respectivamente 75,0% em adultos e 59,5% em crianças. Há necessidade, conforme registram os dados, que existam políticas públicas com garantia de aporte financeiro, com investimentos em tecnologias e terapias que possam diminuir o impacto da AF na vida dos pacientes, reduzindo a morbidade e/ou mortalidade (PINTO et al., 2020).

Marques et al. (2019) ao investigarem a doença no estado da Paraíba, localizado na região Nordeste, destacam uma condição clínica negligenciada, frente ao descumprimento da política de atenção destinada aos pacientes com AF. Tal fato evidencia a vulnerabilidade social dos usuários dos serviços. Observam-se

pacientes que não realizam os exames de rotina e de rastreio para as complicações crônicas, que possibilitam a prevenção primária do AVC, por exemplo, com a regularidade necessária. Apesar de o estado paraibano ser habilitado para realizar o rastreio de hemoglobinopatias por meio do TP desde 2013, registra-se pacientes que receberam o resultado do exame tardiamente, após 60 dias de vida. Em outros casos, o diagnóstico se efetiva somente após apresentarem manifestações da doença, fatos que revelam operacionalização inadequada desde a coleta nas maternidades municipais até a comunicação dos resultados (MARQUES et al., 2019).

Neste contexto, a assistência médica apropriada junto ao diagnóstico precoce representam as medidas de maior impacto quanto à redução de morbimortalidade na AF. Quando essas medidas ocorrem, principalmente nos primeiros anos de vida, previnem-se pioras no quadro, pois refere-se à fase em que será traçado o plano de tratamento, realização dos exames e o processo educativo dos responsáveis pela criança (MARQUES et al., 2019).

Em estudo de revisão sistemática atualizado por Jesus et al. (2018) foram descritas as características socioeconômicas e nutricionais de crianças e adolescentes com AF no mundo. A maioria das pesquisas foram realizadas em ambulatorios e hospitais de centros de referência e em universidades de cidades dos EUA e Nigéria. As amostras estudadas foram crianças e adolescentes com AF de ambos os sexos, com idade entre 0 e 18 anos e com predomínio da população negra. Em todos os estudos foram realizadas entrevistas com os pais ou responsáveis, pertencentes a famílias com condições socioeconômicas entre nível médio e baixo e escolaridade predominante entre o ensino fundamental e médio.

Os resultados indicam que as medidas e os índices antropométricos de crianças e adolescentes com AF apresentaram valores inferiores e estatisticamente significantes para as populações controle. Em relação à insegurança alimentar, 43,1% das crianças negras são as mais expostas a esse risco nutricional. O acesso aos serviços de saneamento básico, tais como abastecimento de água por rede geral e coleta de lixo também é menor. Foi identificado que apenas 55,3% dos domicílios desse grupo apresenta essas características. A adesão e o comparecimento às consultas de acompanhamento muitas vezes são afetados pela baixa renda familiar, principalmente pela distância entre o domicílio e os serviços especializados. Esse fenômeno é agravado quando se trata de pacientes com

doença crônica, como é o caso da AF (JESUS et al., 2018).

Nesse sentido, Adegboyega (2021) revela que há diferenças significativas nos problemas psicossociais dos adolescentes com AF, com base na idade e nível educacional, quando se comparam os resultados com jovens saudáveis. De acordo com seus estudos, recomenda-se a contratação de assistentes sociais nos setores de saúde, bem como que o governo ofereça cuidados padronizados para todos os adolescentes com AF.

Considera-se relevante que nos serviços de referência em triagem neonatal haja assistentes sociais contratados, os quais realizam a busca ativa das crianças com diagnóstico de AF identificadas pelo TP (GUIMARÃES et al., 2016). Simultaneamente, é prioridade entender quais aspectos sociais são percebidos pela equipe multidisciplinar, incluindo médicos, nutricionistas e psicólogos.

A literatura registra que os profissionais compreendem o aconselhamento genético para AF como uma ação educativa em saúde e cuja competência é comum a diferentes áreas do saber. No entanto, constata-se dificuldades para os pacientes, bem como para seus familiares, quando se trata da permanência na escola e no trabalho, respectivamente. Há, ainda, a ausência de conhecimento sobre particularidades da doença em questão, pelos usuários dos serviços e, também, por profissionais da saúde (TORRES; GUEDES, 2015).

No Brasil, Guimarães et al. (2016) desenvolveram um estudo descritivo-exploratório em que adaptaram um questionário com 13 perguntas, para identificar as intervenções desenvolvidas pelos profissionais do Serviço Social às pessoas com AF e disponível para ser aplicado nessa categoria profissional. O material intitulado “Instrumento de identificação das intervenções do profissional do serviço social à pessoa/família com doença falciforme”, obteve a participação de acadêmicos e profissionais da região de Minas Gerais, no Comitê de Juízes e no Comitê de Especialistas. Este último foi constituído por 23 profissionais e com formação no curso “Doença Falciforme: Linha de Cuidados na Atenção Primária à Saúde”, realizado entre os anos de 2010 a 2014 e promovido desde 2008 pela Fundação Hemominas.

Acredita-se que o questionário colabore para detalhar as intervenções realizadas pelos assistentes sociais nas demandas referentes à pessoa com AF e/ou familiares cuidadores. A partir da compreensão que o saber teórico embasa as práticas profissionais, averiguou-se a escassez na literatura encontrada quanto

às práticas interventivas no campo do Serviço Social, reforçando a pertinência deste instrumento para estimular novos estudos (GUIMARÃES et al., 2016).

Em face do exposto salienta-se a contribuição que essas investigações possibilitam, ao ampliar o conhecimento e características referentes à população estudada. Outro impacto relevante dos estudos é poder demarcar negligências nos campos governamentais e das políticas públicas de cada região, o que reforça a necessidade do planejamento estratégico e ações que possibilitem melhorias na vida dos pacientes e seus familiares cuidadores. É consensual, nos resultados de tais pesquisas, que a situação socioeconômica é um fator que afeta diretamente o tratamento e o acesso aos cuidados de saúde.

2.3 OS IMPACTOS DA AF NO DESENVOLVIMENTO NEUROCOGNITIVO

A AF é um dos distúrbios hematológicos mais comuns associados à doença neurológica em crianças e que indica alto risco para desenvolver complicações cerebrovasculares. A lesão cerebral na AF compreende um amplo espectro de danos neurológicos (COSTA et al., 2021). Quando não se realiza tratamento adequado, observa-se a ocorrência de AVC isquêmico arterial clinicamente aparente ou AVC hemorrágico em cerca de 8% das crianças com AF até os 14 anos de idade. As lesões isquêmicas são associadas, frequentemente, a comprometimento cognitivo, potencialmente progressivo (BROUSSE et al., 2022).

Nas investigações já realizadas, os dados relacionam a AF (i) aos prejuízos no desenvolvimento global, tornando-as mais suscetíveis a déficits cognitivos; (ii) a diminuição do quociente de inteligência (QI) e (iii) a ocorrência de AVC, que afeta diretamente as funções cognitivas (DIAS, NOGUEIRA, 2019). Este tipo de insulto neurológico, comum em crianças com AF, pode comprometer funções cerebrais e acarretar maiores dificuldades de aprendizagem, sendo necessário considerar a área cerebral acometida, a etiologia e a idade (CASAROTTO et al., 2015).

Adicionalmente ocorrem lesões cerebrais denominadas Infartos Cerebrais Silenciosos (ICS) sem evidência clínica de déficits neurológicos, mas com implicações desenvolvimentais (HIRTZ; KIRKHAM, 2019). Apesar de sua alta prevalência em crianças com AF, a fisiopatologia desse tipo de infarto permanece indefinida (BROUSSE et al., 2022).

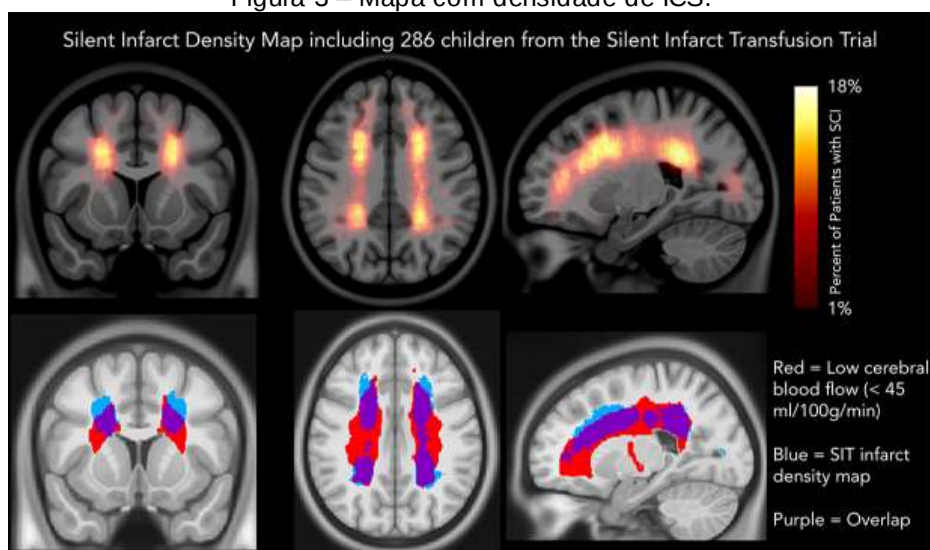
É sabido que os ICS em crianças com AF são comuns, progressivos e

associados ao comprometimento cognitivo. No entanto, mesmo aquelas sem este tipo de infarto podem apresentar quadros com lesões na substância branca, fato que reforça a necessidade de maiores esclarecimentos a respeito dos mecanismos deste tipo de deterioração (KAWADLER et al., 2014; STOTESBURY et al., 2018).

A partir de um ensaio clínico multicêntrico, liderado pela neurologista norte-americana Andria Ford, foram recrutados pacientes pediátricos entre 2004 a 2010, na faixa etária dos 5 aos 15 anos de idade. Todos apresentavam diagnóstico de AF e indicavam uma lesão semelhante a um infarto, detectada em rastreo por RM, com definições especificadas pelos neuroradiologistas do estudo. O interesse investigativo da equipe de Ford et al (2018) era identificar as regiões cerebrais com maior densidade de ICS. Deste modo, foi testada a hipótese de que a densidade do infarto é maior nas regiões em que o fluxo sanguíneo cerebral é mais baixo, restringindo ainda mais o fornecimento de oxigênio cerebral no cenário de anemia crônica.

A partir dos resultados obtidos no referido ensaio clínico, os comitês de neurorradiologia e neurologia do estudo chegaram a um consenso quanto aos ICS em 286 crianças participantes, por meio de um Ensaio de Transfusão de Infarto Silencioso (ETIS), em que cada infarto foi delineado e registrado em um atlas cerebral para criar um mapa de densidade do infarto (ver Figura 3). Os mapas de fluxo sanguíneo (parte superior Figura 3) foram alinhados e comparados ao mapa com densidade de infarto do ETIS (parte inferior Figura 3), em que se comparou o fluxo médio de sangue nas regiões de baixa, moderada e alta densidade (FORD et al., 2018).

Figura 3 – Mapa com densidade de ICS.



Fonte: Ford et al. (2018, p.1718).

Ao observar as imagens com os referidos mapas que indicam as médias dos resultados de fluxo sanguíneo e densidade de infarto das crianças participantes com AF e ICS, constatou-se que 90% demonstraram infartos localizados em área limítrofe interna do cérebro. Identificou-se, ainda, que estão restritos a uma pequena região, onde o fluxo sanguíneo em repouso está em área cerebral inferior (FORD et al., 2018).

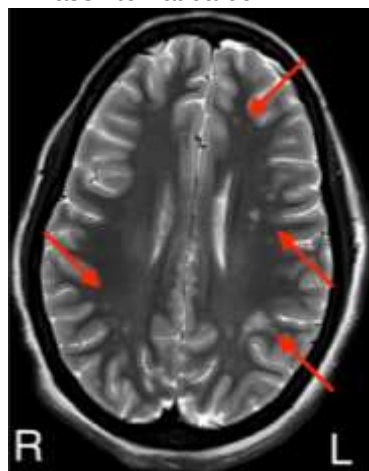
Na parte superior da Figura 3, se evidencia que as densidades de infarto variam de 1% a 18%, localizadas predominantemente na substância branca profunda dos lobos frontal e parietal. Quanto à parte inferior, apresenta o mapa de densidade de infarto (cor azul), além do indicativo para baixo fluxo sanguíneo cerebral (cor vermelha), em que é possível caracterizar a região que engloba os ICS de 90% dos participantes. O volume dessa região cerebral profunda foi de 5,6% do volume intracraniano total (FORD et al., 2018).

A degradação do tecido da substância branca também é observada em técnicas avançadas de neuroimagem, com estudos de morfometria, os quais apresentam diferenças estruturais entre crianças com AF e controles saudáveis. Evidencia-se a redução da densidade da substância branca e menor volume de substância cinzenta⁴, além do baixo QI prevalente no grupo clínico (CHOI et al., 2019; KAWADLER et al., 2015). Concomitantemente, há também evidência de afinamento cortical nos lobos frontais e superfícies mediais posteriores de ambos os hemisférios, bem como déficits volumétricos de estruturas subcorticais (KAWADLER et al., 2015; WANG et al. 2022).

Na investigação neurológica realizada por Ford et al. (2018), citada anteriormente, o fluxo sanguíneo cerebral da substância branca foi medido nas regiões dos lobos frontal e parietal, sendo reduzido na região de maior densidade de infarto ($p < 0,001$). Em um recorte da amostra das crianças com AF e ICS identificou-se que a maioria destes infartos estava localizada em uma região profunda na substância branca. Além disso, o fluxo sanguíneo cerebral diminuiu à medida que a densidade do infarto aumentou. Ressalta-se que os ICS se localizam na substância branca dos lobos frontal e parietal, conforme verificado na Figura 4 a seguir.

⁴ O Sistema Nervoso Central (SNC) é composto de substância cinzenta e substância branca, explicitada anteriormente. No entanto, a matéria cinzenta compõe a camada mais externa do cérebro, sendo formada no início do desenvolvimento, a partir do ectoderma, que continua a se dividir em células específicas, até que todo o SNC (tanto o cérebro quanto a medula espinhal) esteja formado. O tom cinza advém da alta concentração de corpos celulares neuronais. Ao longo do desenvolvimento, o volume de massa cinzenta aumenta até os 8 anos de idade. Após este período, passa a diminuir em determinadas áreas do cérebro, mas a densidade em particular aumenta, permitindo o alto processamento e maior desenvolvimento mental do indivíduo (MERCADANTE; TADI, 2022).

Figura 4 – Distribuição típica de ICS na substância branca dos lobos frontal e parietal em uma criança neurologicamente assintomática com AF.



Fonte: Hirtz e Kirkham, 2019, p.37.

As microestruturas na substância branca podem ser indicativas de futuras dificuldades cognitivas em medidas gerais, como desempenho acadêmico. Em amostra de 25 crianças com AF e sem ocorrência de ICS, 27% tiveram desempenho acadêmico inferior em comparação com seus irmãos sem diagnóstico de AF. Com estes dados são necessários trabalhos futuros que investiguem o desempenho acadêmico longitudinalmente para elucidar o referido contexto (KAWADLER et al., 2015).

Schatz et al. (2001) analisaram a escolaridade de 19 crianças com AF e ICS em hospitais americanos. O estudo avaliou uma série de domínios como linguagem, memória visuo-espacial e atenção/habilidades executivas, no qual foram identificados déficits neuropsicológicos nesses pacientes, sendo constatado duas vezes mais dificuldades escolares em crianças com infartos. Os dados coletados registram 80% dos casos com déficits cognitivos clinicamente significativos, sendo que, no cômputo geral, 35% tiveram déficits em habilidades acadêmicas. Observou-se ainda que, pacientes com AF apresentaram altas taxas de baixa escolaridade, déficits cognitivos e lesões neurológicas, incluindo os lobos frontais ou a substância branca subjacente a estas regiões. As alterações neuropsicológicas foram identificadas, principalmente no domínio da atenção e habilidades executivas. Tais informações confirmam que esses déficits cognitivos provavelmente levam a dificuldades de aprendizagem devido a fatores diversos como falta de atenção sustentada, auto-organização e habilidades de resolução de problemas.

Ao investigar as alterações na substância branca, verifica-se a relação com a velocidade de processamento mais lenta na AF pediátrica e adulta. Em investigação conduzida por Stotesbury et al. (2018) na Inglaterra, os pacientes na faixa etária de 8-37 anos e com quadro de ICS foram submetidos a avaliação cognitiva através da aplicação das escalas Wechsler: Escala Abreviada de Inteligência – 2ª Edição (WASI-II); Escala de Inteligência para Adultos – 4ª Edição (WAIS-IV) e WISC-IV. Os resultados estendem relatos de comprometimento que independem da presença de infarto e podem piorar com a idade (CARROLL; GORDON, 2022).

A velocidade de processamento foi identificada como um domínio vulnerável, com déficits que potencialmente mediam dificuldades em outros domínios cognitivos. Fortes correlações foram demonstradas entre as edições do WASI; WAIS e WISC e entre as versões infantil e adulta (WISC e WAIS), justificando sua inclusão nas mesmas análises. As avaliações foram duplamente pontuadas por avaliadores treinados, com metodologia duplo-cego para o estado da doença, com o objetivo de se evitar interferências na correção dos testes e alcançar maior confiabilidade nos resultados finais. Em caso de desacordo ou ambiguidade, foi solicitado o parecer de um terceiro avaliador. As evidências fornecidas confirmam que a velocidade de processamento reduzida está relacionada à integridade da substância branca de aparência normal usando parâmetros de microestrutura de imagens por meio da RM (STOTESBURY et al., 2018).

Simwangala et al. (2022) reforçam esses achados através de estudo transversal comparativo realizado no Zâmbia, África do Sul, com 15 portadoras de AF e um grupo controle pareado de 15 irmãos com traço falciforme, com idades entre 8 - 17 anos. O instrumento utilizado para avaliação neuropsicológica foi o NEPSY II, junto ao Inventário Pediátrico de Qualidade de Vida (PedsQL). Os dados obtidos indicam que 80% do grupo clínico apresentou déficits neurocognitivos na função executiva, atenção e memória, os quais impactam negativamente em sua qualidade de vida. A análise de regressão foi utilizada para avaliar a relação entre os déficits neurocognitivos e a qualidade de vida.

De acordo com Heitzer et al. (2022), constata-se restrições investigativas neste tipo de pesquisa, tais como ausência de participantes em idade pré-escolar e intervenções cognitivas. Frente a isto, os pesquisadores examinaram o risco neurocognitivo e os fatores de proteção em 62 pré-escolares com AF entre 3 e 6 anos de idade nos EUA. Os resultados indicaram pontuações abaixo das expectativas

normativas em medidas de inteligência, compreensão verbal e prontidão escolar, entendida como agilidade em respostas e compreensão dos conteúdos transmitidos em sala de aula. A vulnerabilidade social foi associada a pior desempenho em medidas de funcionamento intelectual, compreensão verbal, controle visomotor e prontidão escolar. Os fatores sociodemográficos foram impulsionadores mais expressivos do desempenho neurocognitivo do que a gravidade da doença, sendo necessárias intervenções de neurodesenvolvimento direcionadas ao ambiente doméstico e comunitário (HEITZER et al., 2021).

O AVC e os ICS são as principais complicações provocadas por esta patologia nas crianças, antes de completarem 15 anos de idade (HOUWING et al., 2020; MARKS et al., 2018). Contudo, a literatura apresenta que, mesmo aqueles pacientes sem sinais evidentes de AVC ou ICS, indicam déficit neurológico, tanto nas imagens de RM, quanto no exame neurológico clínico, caracterizando-se como uma doença com alto risco de vasculopatia cerebral, responsável por derrames (NICKEL; HSU, 2016).

Neste sentido, a avaliação das funções cognitivas dessas crianças é relevante, tendo em vista o risco de comprometimento, mesmo quando o exame neurológico não apresenta alterações (ARMSTRONG et al., 2013; BILLS et al., 2021). No início dos anos 90, o DTC foi introduzido para detectar alterações na velocidade do sangue nas artérias cerebrais e adotado mundialmente como método padrão ouro, ou seja, um progresso importante nas últimas décadas quanto ao manejo de crianças diagnosticadas com AF (ADANHO et al., 2022; CASTRO, 2022; PRUSSIEN et al., 2018).

O referido exame é caracterizado como um método ultrassonográfico não invasivo, de fácil manuseio, indolor e econômico, através de uma sonda de baixa frequência (2MHz), com capacidade de mensurar e identificar alterações patológicas do fluxo sanguíneo nos vasos intracerebrais. A realização ocorre em ambulatório e reduz a mortalidade, bem como a carga de doenças relacionadas ao AVC (D'ANDREA et al., 2022).

O AVC é um evento relevante e grave entre os pacientes acometidos pela AF, principalmente em idades mais jovens, sendo uma das principais causas de morte e incapacidade, em qualquer idade. Devido aos seus mecanismos fisiopatológicos potencialmente reversíveis, a prevenção pelo reconhecimento precoce, bem como as ferramentas de rastreamento são essenciais para os

acometidos por esta doença (CASTRO, 2022; KIRKHAM; LAGUNJU, 2021).

O alto risco de AVC nestes pacientes é constatado no DTC através das velocidades elevadas de fluxo sanguíneo, prevenido por transfusões de sangue recorrentes e acompanhamento regular (NICKEL; HSU, 2016). Com base nos dados disponíveis no Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da UFMG (NUPAD), confirma-se que as transfusões reduzem os níveis de hemoglobina alterada no sangue, o que normaliza esta taxa nos investigados. Neste sentido, pesquisadores de países como EUA e França identificaram redução de até 92%, nestes casos, para risco de a criança sofrer um AVC (NUPAD, 2014).

No que se refere à possibilidade de tratamento curativo, o Transplante de Células - Tronco Hematopoiéticas (TCTH)⁵ continua sendo a única opção, mas seu uso é limitado pela falta de doadores adequados e preocupações com a toxicidade. Os primeiros resultados dos ensaios de terapia genética são promissores e podem formar uma alternativa potencial (HOUWING et al., 2019; RIBEIL et al., 2017). O processo de decisão a favor ou contra o procedimento engloba diversos fatores, incluindo a perspectiva de melhoria da qualidade de vida (QV) em longo prazo (LOTÉRIO et al., 2022).

Quando se trata de abordar a QV dos pacientes submetidos a este procedimento, principalmente no cenário de neoplasias hematológicas, destaca-se a necessidade de correlacionar diversas variáveis para compreender a complexidade desse construto. Múltiplos fatores são apontados como essenciais para os estudos neste campo, incluindo variáveis clínicas, sociodemográficas, renda, escolaridade, sexo e faixa etária; e variáveis psicológicas, estresse, ansiedade e depressão (LOTÉRIO et al., 2022).

Os que realizam o TCTH com irmão compatível, por exemplo, podem alcançar um índice de cura de 90%, mas há risco potencial de mortalidade em até 5% dos casos. Sobre os transplantes com doadores sem vínculo parental, integram uma prática considerada experimental (TOLEDO, 2015). Ainda que sejam

⁵ O TCTH consiste em uma “[...] modalidade terapêutica utilizada no tratamento de inúmeras doenças do sangue, benignas ou malignas, hereditárias [...] ou adquiridas ao longo da vida. A realização do transplante baseia-se no fato de que todas as células maduras que circulam no sangue (glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas) provêm de uma única célula, denominada “célula-tronco”, “célula progenitora” ou “célula progenitora hematopoiética”. As células progenitoras são produzidas na medula óssea e também são encontradas em grande quantidade no cordão umbilical” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2020).

ponderados os riscos e necessidade de indicação para o transplante, atualmente é a única estratégia global capaz de reverter o quadro da AF (BRASIL, 2015; SARAF et al, 2016), além de estar associada a efeitos positivos nos domínios físico e emocional da qualidade de vida relacionada à saúde (BADAWY et al., 2021).

Nas políticas públicas brasileiras, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias (CONITEC), que abrange o SUS, passou a recomendar, desde 2015, este tipo de transplante entre parentes, através da medula óssea (BRASIL, 2015a). Estudos recentes (GLUCKMAN et al., 2017; SIMÕES et al., 2016) que investigaram o TCTH alogênico, ou seja, quando as células progenitoras provêm de um doador previamente selecionado por testes de compatibilidade, identificaram que no caso de irmãos pareados há uma alta taxa de sobrevida, chegando a 94% após 5 anos. A qualidade de vida dos pacientes com AF aumenta, significativamente, após o TCTH, especialmente no primeiro ano de acompanhamento (LOTÉRIO et al., 2022).

A Unidade de Transplante de Medula Óssea do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (USP) foi pioneira no Brasil para o tratamento curativo de AF, totalizando até o momento 41 procedimentos, 20 dos quais em pacientes maiores de 18 anos (LOTÉRIO et al., 2022; VIDAL, 2022).

Em estudo descritivo, exploratório e transversal desenvolvido em um hospital público do Brasil, todos os pacientes adultos transplantados com mínimo de 2 anos de acompanhamento pós-transplante, entre janeiro de 2003 e setembro de 2018 foram incluídos: três morreram; assim, seus dados não foram coletados e outros três não completaram o acompanhamento, tendo uma amostra de 14 participantes (nove homens) com média de idade de 28,07 anos (LOTÉRIO et al., 2022).

Na investigação anteriormente citada, todos os pacientes foram avaliados antes e, posteriormente, até dois anos após o transplante, pelo Questionário Genérico de Avaliação da Qualidade de Vida. Os resultados mostraram aumento significativo em todos os oito componentes do instrumento, evidenciando que, mesmo em longo prazo após o procedimento, a QV continua a aumentar. Observou-se que os componentes físicos melhoraram desde o primeiro ano pós-TCTH. Foram detectadas variáveis importantes para a preservação da QV, tais como: ter atividade remunerada e ter mais de 8 anos de escolaridade. É importante ressaltar que também houve um aumento tardio, mas significativo, no componente mental do

Questionário. Esses resultados reafirmam a importância do investimento com TCTH para pacientes falciformes (LOTÉRIO et al., 2022).

Em outro estudo recente, Fay-McClymont et al. (2022) descrevem os resultados neuropsicológicos, comportamentais e de qualidade de vida em crianças e adolescentes canadenses com AF e que receberam o TCTH, sendo o doador um irmão compatível. Foram aplicadas medidas neuropsicológicas padronizadas para avaliar o funcionamento intelectual; velocidade de processamento; memórias de trabalho, verbal e visual; atenção sustentada; habilidades acadêmicas e habilidades motoras finas. Deste modo, foram incluídas as Escalas Wechsler: Escala de Inteligência para Crianças – 4ª Edição (WISC-IV); Escala de Inteligência para Crianças – 5ª Edição (WISC-V) e *Wechsler Individual Achievement Test* (WIAT-III), além da bateria NEPSY II - Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento, que abrange a faixa de 3-16 anos.

Embora o tamanho da amostra seja limitado a nove participantes e as análises se baseiem em dados retrospectivos, esses achados são consistentes com estudos publicados anteriormente sobre TCTH em crianças. Verificou-se a validade dos dados, principalmente quando se replica a estabilidade do funcionamento intelectual e melhorias na velocidade de processamento, memória verbal e funcionamento executivo pós-operatório (FAY-MCCLYMONT et al., 2022).

O achado mais comum em jovens com AF não tratados com TCTH é um lento declínio da cognição ao longo do tempo. Os resultados identificaram que o funcionamento neuropsicológico foi amplamente mediano em todos os domínios cognitivos, foram observadas melhorias moderadas na velocidade de processamento e memória verbal (d de Cohen = 0,50-0,57) pós-TCTH (FAY-MCCLYMONT et al., 2022).

Doenças graves como a AF podem ampliar as faltas de crianças pequenas na escola, dificultar o início do curso superior e, conseqüentemente, melhores oportunidades de trabalho e avanços na carreira. Tais limitações podem indicar desafios financeiros importantes (TANABE et al., 2020). Paralelo a estes fatores há os déficits nas funções cognitivas, identificados como sequelas clinicamente significativas da AF. Os riscos potenciais para a função cognitiva incluem características biológicas e ambientais, e as conseqüências psicossociais dos déficits cognitivos incluem alterações no funcionamento comportamental e emocional (PRUSSIEN et al., 2020).

Quando déficits cognitivos são identificados precocemente e sabendo-se que interferem diretamente na aprendizagem escolar, é relevante que profissionais das áreas de saúde e educação possam auxiliar neste processo através de intervenções apropriadas e oportunas (BROWN et al., 1993; KASLOW et al., 2000; SAULSBERRY-ABATE et al., 2021; SIQUEIRA; GURGEL-GIANNETTI, 2011).

Simultaneamente, as pesquisas com foco na incidência e padrões de desenvolvimento também precisam ser conduzidas, uma vez que as consequências da doença podem ser mais agravantes para aquelas crianças com histórico de AVC. Em tais casos, é pertinente um acompanhamento longitudinal com avaliações neuropsicológicas e programas educacionais adequados. Nesse sentido verificou-se que, na década de 1990, a literatura internacional (BROWN et al., 1993) já apresentava que as dificuldades acadêmicas deste grupo relacionavam-se diretamente com o quadro clínico da doença e não, como por vezes se supôs, por ser preto e de baixa renda.

Ao identificar precocemente os déficits executivos amplia-se a possibilidade de uma investigação a longo prazo que inclua as etapas escolares iniciais. No entanto, este tipo de investigação pode ser desafiadora em decorrência da limitação de instrumentais direcionados para crianças menores de seis anos (DOWNES et al., 2018). Além disso, ao direcionar o investimento necessário para a compra destes materiais é possível verificar um alto custo para pesquisadores brasileiros, ao se considerar cortes orçamentários das universidades federais. Alguns exemplos são o DENVER II – Teste de Triagem do Desenvolvimento, com idade de abrangência entre 0-6 anos; SON-R 2 ½-7 – Avaliação da Inteligência Geral e a bateria neuropsicológica NEPSY II, para crianças a partir dos dois e três anos de idade, respectivamente.

As informações relacionadas ao desempenho destas crianças em uma tarefa executiva, que reflita uma atividade cotidiana em sala de aula, por exemplo, podem fornecer informações importantes e recomendações práticas para o professor em sala de aula. Ao se avaliar o desempenho de pré-escolares com AF, os resultados revelam que este grupo tem um desempenho inferior aos seus pares saudáveis em avaliações que contemplam várias etapas (DOWNES et al., 2017; SMITH; SCHATZ, 2016). Em particular, necessitaram de apoio mais estruturado para mudar o foco após uma etapa concluída, conforme refletido por pontuações mais baixas nos domínios quantitativos de sequenciamento e conclusão. Do mesmo modo, também exigiam mais apoio para

permanecer na tarefa (DOWNES et al., 2018).

Em estudo realizado por Mota et al. (2022) no estado de São Paulo, com 14 crianças menores de 7 anos e que sofreram AVC na primeira infância, foi aplicado o *Pediatric Evaluation of Disability Inventory*⁶ (PEDI). A investigação analisou domínios funcionais de autocuidado, mobilidade e função social, neste sentido, as crianças com lesões bilaterais e internações mais longas apresentaram os piores escores nos domínios que integram o item Área de Função Social. Este, direciona para diversos aspectos, tais como: entendimento das solicitações e instruções; habilidade para planejar e executar atividades com um companheiro conhecido; cuidado quanto à segurança em situações da rotina diária, incluindo escadas, objetos quentes, dentre outros (MANCINI et al., 2016). Os autores recomendam focar na reabilitação funcional para promover atividades e participação, além de monitorar o desenvolvimento das habilidades sociais das crianças após o AVC (MOTA et al., 2022).

Para garantir a intervenção e o manejo precoces, testes neuropsicológicos devem ser aplicados regularmente em crianças com AF. Os resultados das investigações servem como base e direcionamento para futuras pesquisas em larga escala sobre déficits neurocognitivos e qualidade de vida nestas crianças (SIMWANGALA et al., 2022). A partir desta perspectiva, Hardy et al. (2021) procuraram determinar a viabilidade e eficácia do Treinamento Cogmed da Memória Operacional, sendo digital e interventivo, por meio de um tablet e em ambiente doméstico.

Integraram o perfil da pesquisa de Hardy et al. (2021), 47 estudantes portadores de AF, de 7-16 anos que apresentavam dificuldades de memória de curto prazo ou memória operacional, sendo divididos em dois grupos: (i) participantes com acesso imediato ao dispositivo de forma aleatória e (ii) grupo de lista de espera que usou Cogmed após um período determinado. Os resultados primários avaliados incluíram desempenho em memória de curto prazo verbal e não verbal e tarefas de memória operacional. Os resultados secundários incluíram funcionamento executivo avaliado pelos pais e testes de matemática e fluência de leitura.

Registra-se que o primeiro grupo apresentou melhorias na memória operacional visual em comparação com o grupo da lista de espera. Ao examinar uma amostra combinada de participantes, aqueles que completaram 10 sessões de treinamento indicaram melhorias significativas na memória verbal de curto prazo, memória

⁶ Inventário de Avaliação Pediátrica de Incapacidade, tradução nossa.

operacional visual e fluência matemática (HARDY et al., 2021). A adesão ao Cogmed foi inferior ao esperado, uma vez que somente 19 participantes (41%) completaram pelo menos 10 sessões. Conclui-se que a memória operacional visual, uma habilidade comumente afetada pela AF, é modificável com treinamento cognitivo. Os benefícios se estenderam à memória verbal de curto prazo e fluência matemática quando os pacientes completaram a quantidade de treinamento suficiente. Pesquisas adicionais são necessárias para identificar candidatos ideais para treinamento e determinar se os ganhos são sustentáveis e generalizados para resultados em atividades corriqueiras (HARDY et al., 2021).

Outra intervenção relevante foi realizada por Boggs et al (2022), na qual se analisou a consciência fonêmica e imagética de crianças com AF, já que este grupo é particularmente vulnerável a dificuldades na precisão e compreensão da leitura. Os instrumentos aplicados no pré e pós-intervenção foram *Lindamood–Bell Auditory Conceptualization/Phonemic Awareness Test - 3rd Edition*⁷ (LAC-3) e *Symbol Imagery Test*⁸ para medir o progresso de 15 alunos afro-americanos, de ambos os sexos e na faixa etária de 6 a 14 anos. A intervenção para consciência fonêmica foi realizada duas vezes por semana no decorrer de um mês e meio (6 semanas).

Os participantes apresentaram ganhos estatisticamente significativos ($p < 0,001$) nas pontuações padrão derivadas do LAC-3, com melhorias associadas na equivalência de idade e equivalência de notas. Outros 29 alunos, entre 6 a 17 anos, de perfil similar ao grupo anterior participaram do programa de leitura do *Symbol Imagery*, com a mesma quantidade de semanas. Esses participantes apresentaram ganhos significativos ($p < 0,001$) nas pontuações gerais (BOGGS et al., 2022).

Um outro dado significativo e atualizado neste campo de pesquisa, refere-se à investigação realizada por Bomfim et al. (2022) ao identificar a associação entre deficiência auditiva, desempenho escolar e função cognitiva em 31 crianças e adolescentes com AF, entre 8-17 anos. Os dados foram comparados aos 31 participantes saudáveis do grupo controle, sendo todos submetidos à avaliação do sistema auditivo, para se investigar quanto aos riscos de transtorno do processamento auditivo (central) e disfunção da função cognitiva por meio da Escala de Comportamentos Auditivos e do Mini-Exame do Estado Mental (MEEM), respectivamente, além de serem entrevistados para obtenção de dados clínicos e

⁷ Teste de Concepção Auditiva/Consciência Fonêmica de Lindamood-Bell - 3ª Edição, tradução nossa.

⁸ Teste de Imagens Simbólicas, tradução nossa.

de desempenho escolar (BOMFIM et al., 2022).

Os resultados do grupo com AF, registraram que 25,8% dos participantes apresentaram perda auditiva neurossensorial, indicando maior ocorrência de desempenho escolar comprometido. A pontuação do MEEM para aspectos relacionados à atenção e cálculo, no mesmo grupo, foi menor do que no grupo sem perda auditiva. A deficiência auditiva em crianças e adolescentes com AF, especificamente perda auditiva neurossensorial, está associada ao baixo desempenho escolar, em aspectos relacionados ao desempenho acadêmico e atenção (BOMFIM et al., 2022).

Essas investigações indicam a importância de se discutir, bem como produzir conhecimentos que auxiliem diretamente países com recursos limitados e investimentos reduzidos para realizar pesquisas científicas, uma vez que geram complicadores abrangendo o sistema de saúde e vulnerabilidade socioeconômica da população.

Os impactos da AF no desenvolvimento neurológico e cognitivo afetam diretamente pacientes e familiares que precisam de orientação e compreensão adequadas frente ao quadro clínico, bem como políticas públicas para se implementar intervenções baseadas em evidências e direcionadas ao manejo da AF. Deste modo, fatores como triagem neonatal, terapia medicamentosa com hidroxiureia, transfusões sanguíneas, avaliações cognitivas entre outros, favorecem na melhoria da qualidade de vida dos pacientes (GYAMFI et al., 2021).

2.3.1 Efeitos na visão de cores

Ao direcionar a investigação para a visão cromática, faz-se necessário informar que essa se vincula diretamente ao sistema nervoso, através dos fotorreceptores da retina, os quais 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, e possibilitam, 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 das cores é, na realidade, informação visual que fornece algum tipo de detalhe sobre o objeto ou cenas ambientais aos quais está associada. A cor

acrescenta características do mundo à nossa volta e a percepção do mundo exterior pode afetar os processos cognitivos de maneira ampla e indistinta. Objetivamente, a sensação visual de uma cor é determinada por: (i) tom ou matiz, que permite diferenciar a cor visualizada; (ii) saturação, refere-se à pureza da cor, além da distinção por 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). É possível que a percepção da cor possa realmente afetar o desempenho numa tarefa cognitiva.

O processo da visão de cores, mais especificamente a habilidade para distingui-las, tem se mostrado relevante na investigação de pacientes em condições neuropsiquiátricas distintas (ESPÍNOLA, 2013). O comprometimento para essa capacidade perceptiva pode resultar de alterações no desenvolvimento da retina e/ou processamento cortical da informação para discriminar cores (CHAKRABARTI; CHAKRABARTI, 2015; MARTINS et al., 2001). Esse quadro clínico implica, potencialmente, dificuldades nas relações sociais, laborais e acadêmicas (MARTINS et al., 2001).

Neste sentido, considera-se que a cor pode influenciar os níveis de atenção e facilitar, ou não, aspectos mnemônicos, o que direciona as chances de adquirir e sedimentar novos aprendizados (DZULKIFLI; MUSTAFAR, 2013). O processo de desenvolvimento visual permeado pela experiência de cor, permite uma representação mental direcionada por processos cognitivos diretamente modulados pela informação cromática. Compreende-se, portanto, a relevância de se verificar doenças que podem comprometer a percepção de cores, a partir do uso de diferentes instrumentos, como o Teste de Ishihara (BRUNI; CRUZ, 2006; MARTINS et al., 2001) e *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test* (FERNANDES; VENTURA, 2008; GIUSTI, 2001).

Os referidos testes são eficazes na avaliação com crianças e configuram a análise sensorial mais amplamente relatada em pesquisas com este interesse. A popularidade desses instrumentos pode ser atribuída aos marcadores quantitativos e estatísticos, com normas adequadas para investigações clínicas e científicas. Destaca-se que o teste *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test* permite diferenciar os observadores com perdas graves de visão de cores, bem como avalia as perdas de visão de cor adquirida (VINGRYS; KING-SMITH, 1988).

Considerando o exposto, constata-se a relevância da avaliação precoce de

visão de cores, principalmente em crianças com AF, tendo em vista a necessidade de atualizar parâmetros sobre esta patologia no Brasil, além de estabelecer diretrizes nacionais para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos pacientes (BRASIL, 2018).

No que se refere aos efeitos da AF na visão de cores, a literatura científica da área pontua sobre as complicações oftalmológicas resultantes desta patologia (FADUGBAGBE et al., 2010; LI et al., 2019; OLADIMEJI et al., 2020). Essa particularidade pode ocasionar comprometimento visual com lesões sobre a vasculatura periférica, predominantemente, em ambos os sexos e na faixa etária de 11 a 15 anos (FADUGBAGBE, et al., 2010). Observa-se, ainda, o aumento da incidência de retinopatia por células falciformes em crianças a partir dos 10 anos de idade, sendo recomendada a realização de exames oftalmológicos com periodicidade nos portadores da doença, no intuito de prevenir futuras dificuldades visuais (GARCIA; GALERA, 2015).

Sabe-se que a regularidade dos exames oftalmológicos possibilita indicar 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). Neste sentido, a descoberta favorece a afirmação de Rosenberg e Hutcheson (2011) que enfatizam a necessidade da realização de exames precoces nos portadores de AF, no intuito de prevenir futuras dificuldades visuais.

Pesquisas datadas do século XX, com pacientes que apresentavam danos em regiões visuais do cérebro, comprovaram distúrbios específicos para cálculo. No caso da anemia de células falciformes, essas podem ocasionar complicações oftalmológicas, dentre os portadores, há maior prevalência para alterações oculares naqueles que fazem uso exclusivo de ácido fólico (ALMEIDA SOBRINHO et al., 2011).

A questão do impacto da percepção de cores utilizando parâmetros psicofísicos e comportamentais para avaliar a percepção cromática de participantes com AF tem sido largamente negligenciada. Na literatura científica são encontrados poucos estudos nesse escopo. Nos estudos de Roy et al. (1987, 1988); MacKay (1989); Roy (1989); Martin et al. (2017) e, especificamente nas publicações brasileiras, não são encontradas evidências nessa direção e verifica-se apenas um

registro de estudo no repositório institucional da UFPE (DIAS, 2017).

2.3.2 Desempenho escolar em crianças com AF

Em meados dos Anos 90, Nettles (1994) descreveu o desempenho escolar de crianças afro-americanas com AF, sendo comparadas com grupo de crianças saudáveis e características demográficas semelhantes. Para determinar o desempenho escolar, foram obtidos os resultados de testes padronizados de leitura e matemática e a frequência escolar. Ao comparar os resultados desta investigação, verificaram-se diferenças significativas entre os grupos, em leitura, matemática e frequência escolar. Os escores e a frequência das crianças saudáveis foram melhores em todos os indicadores. Como esperado, as crianças com AF foram as que mais faltaram durante um ano letivo. Os resultados deste estudo descritivo sugerem que crianças com AF estão em maior risco quanto ao fracasso escolar do que seus pares saudáveis.

Ao identificar as faltas escolares neste grupo clínico, compreende-se uma diversidade de fatores, que se estendem desde processo cirúrgicos à realização de transfusão sanguínea mensal (SMITH et al., 2013). É necessário investigar o impacto significativo que isto pode representar no desempenho educacional de jovens com AF, ao considerar que os alunos ficam sem acesso ao conteúdo acadêmico durante essas ausências. Crosby et al. (2015) afirmam que as dificuldades associadas à falta de instrução são ainda mais complexas, especificamente quando se trata do conhecimento matemático, por assuntos que se baseiam em conhecimentos anteriores.

Os argumentos reforçam que, ao se abordar uma doença hematovascular crônica e evolutiva, verifica-se a pertinência dos pacientes realizarem a avaliação neuropsicológica periódica e acompanhamento regular, uma vez que os estudos indicam a prevalência de déficits cognitivos que abrangem ambos hemisférios cerebrais, na população investigada com AF (BARROS et al., 2009). Além disso, consideram-se as especificidades clínicas na etapa escolar, com recorrentes infecções, crises álgicas, risco ampliado de AVC e, como efeito, maiores dificuldades na manutenção de uma rotina acadêmica de frequência regular às aulas. Observa-se, portanto, a relevância de considerar a trajetória educacional das crianças brasileiras portadoras de AF e implementar programas de escolarização direcionados às crianças

e adolescentes hospitalizados, no intuito de prosseguirem com os estudos e serem devidamente estimulados neste contexto (BARROS et al., 2009).

Em pesquisa realizada com essa população pediátrica, atendida e acompanhada em ambulatório na região de Goiás, registrou-se a interferência significativa do quadro clínico no cotidiano dos portadores. Observou-se que a preocupação com a doença é uma constante por parte dos responsáveis, gerando nas crianças, a vivência de um processo de exclusão no ambiente escolar, referente à participação em atividades de jogos e brincadeiras, por exemplo, inseridas nas atividades cotidianas da faixa etária infantil (SOUSA, 2005).

Ainda no Brasil, Souza (2013) investigou a percepção de professores sobre a escolarização de alunos com AF na cidade de Salvador, Bahia, onde há maior incidência nacional. Onze professores responderam a uma entrevista semiestruturada, constando de um total de 21 questões. A pesquisadora verificou percepções distintas em relação ao processo de escolarização destes alunos, na perspectiva inclusiva, devido à variabilidade clínica da doença quanto à gravidade e aos sofrimentos vivenciados.

No país, as Secretarias Municipais de Saúde, Educação, junto com a Associação Baiana das Pessoas com Doença Falciforme (ABADFAL) desenvolveram ações de modo a potencializar o papel da escola e educadores. Dentre essas medidas protetoras, destaca-se a elaboração do manual “Doença Falciforme: a importância da escola” (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2009), em que foram reunidas informações pertinentes para os professores com estudantes portadores de AF em suas turmas e, também, aos que buscam conhecer mais sobre esta realidade que afeta milhares de crianças.

Ainda nesta perspectiva, um outro ponto de destaque, conforme Souza (2013), refere-se à importância da Classe Hospitalar. Trata-se do “atendimento pedagógico-educacional que ocorre em ambientes de tratamento de saúde” (BRASIL, 2002, p.13), o que possibilita a continuidade dos estudos escolares para crianças hospitalizadas, na circunstância de internação, por exemplo (COSTA; ROLIM, 2020). No caso dos alunos com AF, todos os professores entrevistados julgam a Classe Hospitalar como legítima e identificada como uma alternativa viável, sendo necessária para implementar políticas públicas direcionadas à população com AF. As ações direcionadas às escolas, precisam abranger a formação continuada dos professores e condições de trabalho adequadas, bem

como as condições de acessibilidade oferecidas aos alunos (SOUZA, 2013).

O desenvolvimento de intervenções acadêmicas e o aumento do acesso a serviços de apoio escolar são necessários para esta população vulnerável. Heitzer et al., (2021) apontam que os alunos com AF correm o risco de apresentar baixo desempenho acadêmico devido aos efeitos combinados de fatores ambientais, psicossociais e específicos da doença, indicando consequências sociais e de saúde significativas. Além disso, demonstram dificuldades acadêmicas notáveis e correm alto risco de reprovação, com um efeito substancial na qualidade de vida e no potencial de renda futura. Aproximadamente 30% dos alunos com AF não concluem o Ensino Médio, o que amplia o risco de desemprego, ou seja, entender a extensão dessas dificuldades acadêmicas na população com AF visa potencialmente intervir e prevenir o fracasso acadêmico futuro (HEITZER et al., 2021).

Ao verificar informações relacionadas ao desempenho de cada paciente em tarefas executivas, é possível fornecer informações importantes e recomendações práticas para o professor. Isto ocorre uma vez que tais atividades se inserem na prática cotidiana da sala de aula, nessa importante fase de desenvolvimento, à medida que entram no domínio acadêmico (DEBAUN; KIRKHAM, 2016).

Crianças e jovens com AF e infartos cerebrais silenciosos correm risco de dificuldades cognitivas e acadêmicas, com desempenho matemático sendo particularmente baixo. No entanto, os fundamentos cognitivos desses problemas acadêmicos nessa população necessitam de maiores esclarecimentos, ao se investigar a relação entre funções cognitivas e a matemática. Registra-se a correlação entre déficits específicos de cálculo matemático e habilidades de raciocínio com o desempenho em medidas de atenção, memória operacional, velocidade de processamento e funcionamento executivo (PETERSON et al., 2020).

Deste modo, propõe-se que pesquisas futuras, detenham-se em investigação mais detalhada sobre habilidades cognitivas, como memória visuoespacial e aritmética, abrangendo a faixa etária do Ensino Fundamental. As avaliações cognitivas sistemáticas, mapeadas por idade, possibilitam um acompanhamento do processo maturacional das funções investigadas e os efeitos de intercorrências clínicas no desenvolvimento (ROUTHIEAUX; STEGENGA, 2005).

A AF resulta em complicações neuropsicológicas que colocamos estudantes em maior risco de desempenho educacional limitado. Um primeiro passo para

desenvolver intervenções educacionais eficazes é compreender o impacto da doença no desempenho escolar. Os resultados do estudo fornecem informações importantes sobre os fatores de risco demográficos e apoiam a necessidade de planos individualizados de saúde e educação para adolescentes com AF (HEITZER et al., 2021).

Evidencia-se, portanto, a importância de verificar precocemente quadros de doenças crônicas, como a AF, pois interferem de modo evidente na aprendizagem, ainda nos primeiros anos de vida, ocasionando atraso escolar. Deste modo, diante da possibilidade de déficits cognitivos, são necessárias ações interventivas para que se tenham o mínimo de prejuízos ao desenvolvimento acadêmico destes pacientes (NUNEST et al, 2010; PICCOLO et al., 2016).

As análises de imagens cerebrais sobre o desempenho acadêmico oferecem uma compreensão diferenciada sobre a plasticidade cortical, já que permitem compreender como o desenvolvimento cerebral apresenta modificações quando as crianças adquirem habilidades transmitidas culturalmente, como leitura ou aritmética (PETERS; SMEDT, 2018).

A pesquisa realizada por Wang et al. (2001) comparou os resultados de testes neuropsicológicos em crianças com AF e os de exames de RM, particularmente para avaliar funções neuropsicológicas na ausência de AVC. Os pacientes que apresentaram histórico de ICS quando comparados com aqueles sem alterações na RM, tiveram pontuações significativamente mais baixas para matemática e desempenho em leitura, QI geral e QI verbal. Outra observação pertinente, foi o fato deste grupo com RM normal ter indicado os escores de QI verbal, desempenho em matemática e codificação reduzidos, conforme o aumento da idade. Quanto aos pacientes com AF que tiveram AVC evidente, comparados àqueles com ICS, o teste Woodcock Johnson revelou um declínio significativo nas pontuações em Matemática ($p < 0,01$), mas não no desempenho em leitura, o que chama atenção acerca da compreensão lógica.

Pesquisas recentes em neuroimagem identificaram o sulco intraparietal bilateral como uma área associada ao processamento de números. No entanto, as relações estrutura-função causais são difíceis de avaliar somente a partir de técnicas de neuroimagem (ARTEMENKO et al., 2015).

Os dados sugerem que a magnitude do número é representada bilateralmente, porém, o sulco intraparietal bilateral esquerdo e direito parecem

contribuir diferentemente para a cognição numérica no que diz respeito ao processamento de outros aspectos específicos da informação numérica (ARTEMENKO et al., 2015). Estudos subsequentes, com eletroencefalograma em crianças, confirmaram o envolvimento de uma rede frontoparietal bilateral durante o cálculo em atividades de adição. Inconsistências entre estudos, particularmente sobre o desenvolvimento atípico, podem ser explicadas pelas distintas atividades aritméticas e suas variáveis dependentes quando estudam as correlações entre cérebro e comportamento (PETERS; SMEDT, 2018).

Ressalta-se que o aprimoramento dos processos cognitivos humanos tem sido um foco de experimentação científica. Peterson et al. (2021), ao investigarem sobre os correlatos cognitivos do desempenho em matemática em crianças com DF e infartos cerebrais silenciosos identificaram que os déficits na memória operacional são responsáveis por uma variação significativa no desempenho matemático nesta população – consistente com outras populações com disfunção da substância branca.

Neste sentido, registra-se que a estrutura dessa substância correlaciona-se às funções cognitivas centrais, incluindo atenção, velocidade de processamento, funcionamento executivo e memória operacional. Os déficits na memória operacional são responsáveis por uma quantidade significativa de variabilidade no desempenho matemático de crianças com AF e lesão medular. Isso é consistente com outras populações médicas com disfunção acentuada da substância branca, como tumores cerebrais e leucemia. As intervenções voltadas para matemática e memória de trabalho são benéficas para estas crianças (PETERSON et al., 2021).

2.3.3 Repercussões na aprendizagem aritmética

Neste tópico serão discutidos aspectos da aprendizagem aritmética, imprescindíveis no processo de desenvolvimento escolar e que podem indicar prejuízos nas crianças acometidas pela AF. Desde a primeira infância, período que compreende do nascimento até os seis anos de idade, as crianças geralmente vivenciam uma realidade em que os números estão presentes no cotidiano através de espaços distintos, representados por placas de rua, etiquetas de preço, números de telefone, entre outros (ARSALIDOU et al., 2018).

Registra-se que as habilidades iniciais de numeramento abrangem habilidades informais, como contar e comparar magnitudes numéricas, sendo

adquiridas antes da escolarização formal (CHAN; SCALISE, 2022; RAGHUBAR; BARNES, 2017). Essas habilidades iniciais de numeramento são preditores consistentes do desempenho posterior das crianças em matemática, formalmente adquiridos por meio de instrução explícita (CHAN; SCALISE, 2022).

Diversos estudos (KADOSH et al 2013; PETERS; SMEDT, 2018) destacam a habilidade no campo da aritmética por constituir um elemento determinante do currículo da matemática na escola primária e, conseqüentemente, apresenta um papel essencial no desenvolvimento lógico para crianças em todo o mundo.

Este contexto exige a compreensão dos símbolos numéricos, sua escrita, leitura e contagem, as quais antecedem o processamento da interpretação de termos específicos como somar e dividir, o que possibilita realizar as operações matemáticas de forma adequada. Dominar a leitura e escrita dos números em suas formas verbal e arábica é uma habilidade essencial para a vida diária. Quanto à leitura dos símbolos aritméticos, os participantes avaliados com limitações neste tipo de tarefa fornecem informações relevantes sobre a neurocognição da matemática e evidenciam que distúrbios de cálculo podem ser dissociadas dos distúrbios de linguagem (ALMEIDA SOBRINHO et al., 2011).

Nesta conjuntura, ocorre a compreensão de como o reconhecimento numérico e as quantidades se relacionam (menor, maior, por exemplo) junto a um treinamento formal em matemática, o qual é iniciado na escola primária (ARSALIDOU et al., 2018). Nos estudos formais, quando se direciona para a aprendizagem aritmética, incluem-se atividades de cálculo. Isso ocorre através da capacidade de adicionar, subtrair, multiplicar e dividir números simbólicos inteiros, a partir da aquisição ou avanço para novas competências e habilidades diretamente relacionadas ao funcionamento cerebral preservado (SILVA; SANTOS, 2011).

Um dos primeiros passos na aprendizagem matemática das crianças é a capacidade de manipular números e convertê-los de um formato para outro. O início desses processos cognitivos começa, formalmente, nos anos iniciais do Ensino Fundamental (SILVA et al., 2015).

Faz-se necessário compreender que as funções cognitivas desenvolvidas no período pré-escolar são elementares para a aquisição do senso numérico, enquanto a etapa do Ensino Fundamental se vincula à memória operacional, bem como à simbolização numérica (ANDRADE et al., 2015). Estudos atuais (CHU et al., 2018; GEARY et al., 2017; RAJAGOPAL et al., 2022) evidenciam que as

habilidades numéricas iniciais das crianças são importantes e preditivas de seu desempenho matemático posterior, por meio da escolaridade formal.

Enquanto a transição da educação pré-escolar informal para a educação formal expressa uma mudança pertinente na aprendizagem, o desenvolvimento nas habilidades numéricas iniciais está ocorrendo, de modo contínuo, antes dessa transição, ou seja, nas idades de 3 a 5 anos, período em que as crianças costumam frequentar a educação pré-escolar (HUTCHISON et al., 2020; LITKOWSKI et al., 2020; RAJAGOPAL et al., 2022).

Uma questão pendente acerca da aprendizagem infantil é se esses desenvolvimentos nas habilidades numéricas iniciais das crianças, antes do início da escolarização formal, podem ser explicados por mudanças gerais relacionadas à idade cronológica em seu desenvolvimento cognitivo ou por suas experiências de escolarização da educação pré-escolar, mesmo que essa educação seja informal e oferecida em um contexto lúdico (RAJAGOPAL et al., 2022).

No decorrer dos anos, as crianças assimilam que os números podem ser representados através de palavras e numerais, ou seja, do processamento simbólico, o que possibilita manipular e comparar quantidades específicas (SILVA; SANTOS, 2011; XOLOCOTZIN et al., 2022). Na literatura, registra-se que estas habilidades matemáticas, no início da escolarização, são um preditor mais atual de desempenho acadêmico ou aprendizagens genéricas, do que a leitura precoce e habilidades socioemocionais (PRICE et al., 2013).

Em investigação realizada por Rajagopal et al. (2022) na Bélgica, com crianças entre 4-6 anos, observaram-se os efeitos da pré-escola na contagem de objetos, reconhecimento de números e ordem dos números. Também houve efeitos da idade cronológica na contagem verbal, ordem dos números, reconhecimento dos números e cálculo não verbal. Os dados atuais destacam quais habilidades numéricas iniciais, como o reconhecimento dos números ou a capacidade de contar, podem ser particularmente maleáveis por meio da escolaridade, fornecendo uma caracterização mais cuidadosa dos fatores potenciais que contribuem para o desenvolvimento intelectual numérico das crianças.

Dean; Whiting (2019) pontuam que a matemática é amplamente reconhecida pelos estudantes, pais e professores como uma importante qualificação para o emprego ou para estudos posteriores, e proporciona um tipo único de experiência, o que configura um componente essencial de uma educação completa. Além disso,

verifica-se que as baixas competências numéricas impactam negativamente nas perspectivas de emprego, na saúde física e mental dos indivíduos, bem como na situação econômica dos países (KADOSH et al., 2013).

As causas para as dificuldades na aprendizagem da matemática são diversas e podem vincular-se a funções cognitivas distintas, como organização espacial, memória e linguagem. É necessário estabelecer a relação entre as bases neurais e cognitivas para a execução das atividades numéricas (RIBEIRO et al., 2016; THOMÉ et al., 2014;).

Ao identificar a distribuição da rede aritmética no cérebro, estudos futuros devem focar na conectividade e abordagens que investiguem padrões de atividade cerebral, aliadas a tarefas e avaliações de estratégias aritméticas. Tais análises poderão auxiliar a compreender, de forma mais abrangente, sobre a aprendizagem aritmética e como o cérebro se modifica ao longo do tempo, além de identificarem possíveis prejuízos no desenvolvimento atípico (PETERS; SMEDT, 2018).

Para entender a aprendizagem da aritmética no cérebro em desenvolvimento, ressaltam-se mudanças relevantes e prolongadas nos padrões de ativação cerebral (MENON, 2014). Ou seja, a organização e o funcionamento cerebrais apresentam consequências diretas nas realizações de atividades direcionadas à aprendizagem matemática em conjunturas distintas (HAZIN et al., 2009).

Ao direcionar para as crianças escolares com AF, compreende-se que a gravidade da doença se correlaciona negativamente com vários aspectos do funcionamento cognitivo e, portanto, a avaliação precoce do risco de complicações neurológicas se torna cada vez mais importante no manejo da AF, uma vez que, nesta população, o declínio cognitivo aumenta com a idade (HIRTZ; KIRKHAM, 2019; STOTESBURY et al., 2018; STOTESBURY et al., 2022).

Além disso, intervenções direcionadas aos problemas escolares em estágios iniciais, podem auxiliar a reduzir as consequências causadas pelos déficits cognitivos, através de estimulação específica e sistemática, com exercícios planejados que estimulem as habilidades necessárias (CARROLL; GORDON, 2022; HIRTZ; KIRKHAM, 2019).

Os estudos em habilidades cognitivas vinculados à aprendizagem aritmética são crescentes e verifica-se o interesse de pesquisadores sobre a memória operacional e a velocidade de processamento nas áreas de psicologia cognitiva e

educação matemática (CORSO; DORNELES, 2014; PETERS; SMEDT, 2018; TOLEDO, 2019). As pesquisas contemporâneas evidenciam a necessidade do estabelecimento da relação entre as bases neurais e cognitivas para execução das atividades numéricas (RIBEIRO et al., 2016).

Do ponto de vista das habilidades neurocognitivas gerais, como memória operacional e linguagem, são consideradas elementares para o desenvolvimento da numeracia precoce, ou seja, as habilidades de matemática que permitem resolver problemas da vida cotidiana e lidar com informações matemáticas (BRASIL, 2019).

A memória operacional é foco de estudos recentes, tendo em vista sua relevância na retenção de números durante o processo aritmético, incluindo a representação espacial de problemas com dígitos pelo componente viso-espacial (CORSO; DORNELES, 2014). Quando as crianças apresentam defasagens neste tipo de memória, repercute em situações cotidianas como realizar cálculo mental, em que o estudante não desenvolve habilidades matemáticas adequadas para a idade, sem conseguir recordar etapas de uma operação, recorrendo a estratégias de contagem primitiva, como contar nos dedos (CORSO; DORNELES, 2014; SILVA et al., 2015).

Recomenda-se que a avaliação precoce do risco de dificuldades para aprendizagem matemática inclua testes de conhecimento inicial com números e habilidades neurocognitivas, uma vez que intervenções matemáticas específicas são mais eficazes para melhorar a numeracia precoce (RAGHUBAR; BARNES, 2017).

Atualmente, há poucas evidências de que o treinamento de funções cognitivas gerais seja transferido para o aprendizado matemático. Compreender o desenvolvimento de habilidades iniciais de numeramento e seus preditores neurocognitivos oferece *insights* importantes sobre avaliação e intervenção precoce para crianças em risco ou com dificuldades de aprendizagem matemática (RAGHUBAR; BARNES, 2017).

Neste contexto, pesquisas longitudinais indicam a relevância do processamento visuoespacial nos primeiros anos de aprendizagem da matemática, além disso, destacam que o ato de contar nos dedos limita o desempenho da memória operacional (SILVA et al., 2015). Registra-se, no entanto, que esta ação é uma das primeiras estratégias ensinadas às crianças nas culturas ocidentais para

vincular a representação verbal de um número com seu significado numérico (BERTELETTI; BOOTH, 2015).

Quando os procedimentos de contagem e cálculo não são automatizados, os dedos são importantes estímulos visuais. As crianças com dificuldades de aprendizagem matemática dependem mais deste modo de representação das quantidades numéricas ou para facilitar a execução de procedimentos específicos da operação (SOYLU et al., 2018).

Deste modo, observam-se contradições na literatura quanto a este aspecto, uma vez que evidências sugerem que a representação e estratégias primitivas desempenham um papel importante na aprendizagem e compreensão da aritmética (BERTELETTI; BOOTH, 2015; CHAN; SCALISE, 2022; JÚLIO-COSTA et al., 2011).

As investigações sobre a cognição matemática e as dificuldades associadas à aprendizagem sugerem que a aritmética é um domínio complexo e interage com subcomponentes parcialmente independentes (HAASE et al., 2012). No caso das pesquisas que utilizam exames de neuroimagem, por exemplo, observa-se a possibilidade de localizar as áreas cerebrais precisas e responsáveis, especificamente, pelo processamento numérico, pois indicam avanços sobre a cognição implícita à matemática (ANDRADE et al., 2015).

É consensual que há diferenças individuais expressivas nos níveis comportamental e neural na competência básica da aprendizagem matemática, principalmente na etapa de neurodesenvolvimento infantil (PETERS; SMEDT, 2018). O treinamento escolar primário em matemática coincide com o desenvolvimento prolongado do córtex pré-frontal, quando ocorrem progressos na compreensão dos correlatos cerebrais da cognição matemática, conforme estudos de Dehaene et al. (2003) e Arsalidou et al., (2018) que examinam a resolução de problemas matemáticos de crianças, pois abrangem discriminação quantitativa e operações matemáticas. Considera-se, também, que regiões parietais do cérebro como sulcos intraparietais bilaterais e giro angular esquerdo desempenham papéis distintos no processamento de números (ARSALIDOU et al., 2018).

Na perspectiva da aprendizagem, Vogel et al. (2015) abordam que um crescente corpo de evidências indica a ligação entre as diferenças individuais na discriminação de magnitude numérica simbólica das crianças, como por exemplo, julgar qual dos dois números é numericamente maior, e sua realização aritmética. Em contraste, relativamente há investigações reduzidas sobre o processamento da

ordem numérica, como decidir se dois números estão em ordem numérica ascendente ou descendente e se as diferenças individuais no julgamento da ordem numérica se relacionam ao processamento da magnitude numérica e à realização aritmética. Frente a isto, foram investigadas as relações entre comparação de magnitude numérica simbólica, julgamentos de ordem simbólica e realização matemática. Os dados foram coletados de um grupo de 61 crianças do Ensino Fundamental, ao completarem as seguintes tarefas: comparação de magnitude, julgamento de ordem e dois testes padronizados de realização aritmética.

Os resultados indicaram um efeito de distância numérica tanto na discriminação de magnitude numérica simbólica quanto na condição de julgamento de ordem numérica. No entanto, as análises de correlação demonstraram que, embora as diferenças individuais na comparação de magnitude se correlacionaram significativamente com o desempenho aritmético, o mesmo não ocorreu quanto ao desempenho na tarefa de julgamento de ordem. Esses achados sugerem que o processamento de ordem e magnitude numérica pode ser sustentado por diferentes processos e se relacionar diferentemente com o desempenho aritmético em crianças do primeiro ano do Ensino Fundamental (VOGEL et al., 2015).

Nesta perspectiva, Hutchison et al. (2019) registram que um debate de longa data no campo da cognição numérica diz respeito ao grau em que o processamento simbólico e não simbólico está relacionado ao longo do desenvolvimento humano. Compreende-se que esta ligação dependa do intervalo de quantidades, com base no termo *subitizing*, ou seja, um processo de discriminação visual que ocorre quando as crianças conseguem estimar quantidades menores, até três itens, sem fazer uso da contagem. Isso começa a desenvolver conceitos de adição e subtração, pois elas podem ver e entender as partes do todo (BARBOSA, 2007; MARQUES, 2021).

A partir do interesse de se investigar a relação entre o processamento simbólico e não simbólico, dentro e fora do intervalo de *subitizing*, tanto transversal quanto longitudinalmente, Hutchison et al. (2019) selecionaram 540 alunos do jardim de infância. Na investigação foi encontrada uma relação consistentemente mais forte entre o processamento de números simbólicos e não simbólicos dentro e fora do referido intervalo no início e no final do jardim de infância. Também mostraram evidências de uma relação bidirecional ao longo desta etapa educacional entre formatos do intervalo de *subitizing* e uma relação unidirecional

(simbólica → não simbólica) para quantidades fora do intervalo.

Essas descobertas ampliam as teorias atuais sobre o desenvolvimento de magnitudes simbólicas e não simbólicas, pois sugerem que o processamento não simbólico pode, de fato, desempenhar um papel no desenvolvimento de habilidades numéricas simbólicas, mas que essa influência pode ser limitada a quantidades dentro da faixa de *subitizing* (HUTCHISON et al. (2019).

Ao utilizar imagens de RM, Ansari et al (2005) examinaram as diferenças de desenvolvimento na neuroanatomia funcional subjacente ao processamento de números simbólicos. No estudo, 24 participantes, sendo 12 adultos e 12 crianças, tiveram que julgar a magnitude relativa de dois algarismos arábicos de um dígito. A meta da pesquisa foi investigar quais áreas do cérebro foram significativamente mais ativadas durante o processamento de comparação dos pares de números com pequenas e grandes distâncias numéricas. No grupo adulto, a distância simbólica modulou as regiões parietais bilaterais. Em contraste, o grupo de crianças envolveu principalmente as regiões frontais. A conclusão dos pesquisadores foi que, a neuroanatomia funcional subjacente ao processamento de magnitude numérica simbólica sofre uma mudança ontogenética em direção a um maior envolvimento parietal. Essa mudança pode refletir o amadurecimento das representações subjacentes e o aumento da automaticidade no mapeamento entre os símbolos numéricos e as magnitudes que eles representam.

Na pesquisa realizada por Sokolowski et al.(2022), os pesquisadores investigaram se os símbolos numéricos (por exemplo, 3) e as quantidades numericamente equivalentes (por exemplo, •••) são processados de maneira semelhante ou distinta. Se símbolos e quantidades forem processados de forma semelhante, o processamento de um formato deve ativar o outro. Para testar experimentalmente, avaliaram em adultos saudáveis o processamento de símbolos e quantidades com um paradigma do tipo Stroop. Os participantes, sendo todos adultos, compararam matrizes adjacentes de símbolos (por exemplo, 4444 vs 333). Durante o estudo foi realizada uma tarefa não simbólica, em que se deveria indicar o lado contendo a maior quantidade de símbolos, além disso, os participantes também realizaram uma tarefa simbólica, na qual indicavam o símbolo numericamente maior. A distância numérica entre os estímulos foi variada sistematicamente, enquanto as quantidades na faixa de *subitizing* e contagem foram analisadas em conjunto e de forma independente. Os participantes foram

mais eficientes ao comparar símbolos e ignorar quantidades, do que o inverso.

O ser humano tem acesso a dois sistemas numéricos diferentes para representar este tipo de informação: um sistema que se baseia em diferentes formas de símbolos numéricos para representar informações exatas, bem como um sistema numérico aproximado, que permite estimativas de quantidades (REN et al., 2022).

Na literatura, identifica-se o modelo de código triplo proposto por Dehaene e Cohen (1996), direcionado para os processos mentais e circuitos neuroanatômicos envolvidos no processamento de números e na aritmética mental. Para este modelo, as representações da forma visual de algarismos arábicos e de magnitude estão disponíveis para ambos os hemisférios cerebrais, mas constata-se que a representação verbal implícita à recuperação de fatos aritméticos está presente apenas no hemisfério esquerdo.

Para o modelo de código triplo existem essencialmente três categorias de representações mentais, nas quais os números podem ser manipulados no cérebro humano. Primeiro, há uma forma de número visual arábico, em que os números são representados como sequências de dígitos em um bloco de notas visuoespacial interno. Posteriormente, há um quadro de palavras verbais, no qual os números são representados como sequências de palavras sintaticamente organizadas. Quanto ao significado dos números é representado somente no terceiro polo do modelo, através da magnitude analógica. Neste nível, a quantidade ou magnitude associada a um determinado número é recuperada e pode ser relacionada às quantidades numéricas em ordem, como uma linha numérica (DEHAENE; COHEN, 1996).

Os estudantes com dificuldades de aprendizagem matemática apresentam limitações para estabelecer estratégias de números estimados e utilizar pontos de referência. A capacidade de alinhar números de forma adequada também aparece falha nessas crianças, desviando-se com maior frequência do número solicitado quando comparadas com as de desenvolvimento típico (NOORDENDE et al, 2016).

Ao compreender a matemática como um domínio complexo que envolve habilidades diversas, como contagem, é necessário identificar os mecanismos cognitivos de memória operacional e processamento visuoespacial, por exemplo, os quais indicam maiores repercussões na aprendizagem (KYTTALA et al., 2019; LI, 2022;). Ao montar uma operação de cálculo, a habilidade do estudante em alinhar os numerais de forma apropriada relaciona-se ao processamento

visuoespacial, com influência direta no desempenho matemático. Estudos longitudinais indicam que este aspecto cognitivo da matemática é fundamental para os primeiros anos escolares (FANARI et al., 2019; SILVA et al., 2015).

Do mesmo modo, a literatura destaca, nos últimos anos, que déficits na memória visuoespacial interferem de maneira independente na capacidade de desempenho na matemática em crianças na faixa etária dos 4 aos 8 anos. O processamento visuoespacial é identificado como fundamental nos anos iniciais do conhecimento matemático, relacionando-se à habilidade em alinhar números de modo apropriado ao montar uma operação ou manipular quantidades na memória de curto-prazo (CHAN; SCALISE, 2022).

Pesquisas sobre desenvolvimento cognitivo apresentam que a aquisição da aritmética é um tipo de aprendizagem que registra uma mudança na combinação de estratégias utilizadas para calcular a resposta de um problema específico. Já antes do início da escolaridade formal, as crianças usam a contagem para resolver somas simples. Essas estratégias de contagem são executadas inicialmente com suporte adicional, como manipuladores ou dedos, mas, progressivamente, as crianças executam essas estratégias sem ajuda externa, através da contagem verbal (PETERS; SMEDT, 2018).

Para Peters e Smedt (2018) a observação de que a aritmética envolve uma ampla rede distribuída de áreas cerebrais enfatiza a relevância de análises que investigam padrões de atividade. Compreende-se que as pesquisas sobre as redes cerebrais vinculadas à aritmética são recentes, assim como o conjunto de estudos com imagens cerebrais. Estes exames revelam as propriedades funcionais e estruturais da rede aritmética em crianças com desenvolvimento típico e atípico em faixas estreitas de idade. Nesse sentido, observa-se a necessidade de se investigar as repercussões cognitivas da anemia falciforme na aprendizagem aritmética em crianças escolares, ao considerar a importância da avaliação cognitiva e da intervenção como estratégias de acompanhamento e prognóstico neste grupo clínico. Estudos dessa natureza auxiliam na difusão científica com populações pouco investigadas no país, na área de psicologia cognitiva (DIAS; NOGUEIRA, 2019).

Essas pesquisas são relevantes, uma vez que identificam implicações que comprometem o funcionamento cognitivo nas conquistas acadêmicas e ocupacionais subsequentes. Deste modo, as avaliações cognitivas sistemáticas

auxiliam na realização de novas pesquisas para ampliar estudos, identificar problemas e intervir nas implicações desta doença (ARSALIDOU et al., 2018; ROUTHIEAUX; STEGENGA, 2005).

Quando funções cognitivas de crianças com AF são comparadas aos dos grupos controle, verifica-se uma maior predisposição para déficits nas funções executivas, independente do comprometimento neurológico apresentado, sendo processos relevantes para o desempenho matemático (COELHO et al., 2014). As habilidades escolares como o cálculo, por exemplo, indicam seu desenvolvimento vinculado à coordenação de funções corticais distintas, através de pesquisas que utilizam instrumentos padronizados em grupos clínicos de crianças em desenvolvimento (LIMA; TRAVAINI; CIASCA, 2009).

Ainda que existam poucas pesquisas disponíveis sobre os fatores que predizem o desempenho acadêmico dos estudantes com AF, verifica-se que esta população está em risco de deterioração cognitiva e baixo desempenho escolar, devido aos efeitos combinados e/ou interativos de fatores ambientais, psicossociais e específicos da doença. Vale salientar que o baixo desempenho acadêmico tem consequências sociais significativas (HEITZER et al., 2021).

Deste modo, os resultados da referida tese buscaram responder os questionamentos nas crianças com AF quando comparadas com o Grupo Controle: (i) Existem diferenças no desempenho das habilidades aritméticas? (ii) Existe comprometimento na memória operacional e visuoespacial, motricidade fina, atenção sustentada, velocidade de processamento e funções executivas? (iii) Existe diferença na detecção de cores?

A partir do conteúdo disponível na literatura e a perspectiva de novas contribuições teóricas pertinentes à temática, foram elaborados os objetivos desta tese, conforme verificados na seção a seguir.

3 OBJETIVOS

A presente tese tem por objetivo geral examinar as capacidades cognitivas e o desenvolvimento na aprendizagem de habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados com AF. De forma específica, (i) mapear os estudos nacionais sobre avaliação cognitiva em crianças e adolescentes com AF; (ii) investigar as capacidades cognitivas: memória operacional, memória visuoespacial, motricidade fina, atenção sustentada, velocidade de processamento, funções executivas e a visão de cores nas crianças com e sem AF; (iii) examinar as habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental com e sem AF; (iv) verificar se existe correlação entre as capacidades cognitivas investigadas e o caderno de matemática das crianças com AF.

Para tal foram realizados dois estudos, a saber: Estudo 1, que mapeou no período de dezembro de 2022 a janeiro de 2023, as pesquisas brasileiras sobre avaliação cognitiva da população pediátrica falcêmica e o Estudo 2 que examinou as capacidades cognitivas e o desenvolvimento na aprendizagem de habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados com AF.

4 ESTUDO 1 - AVALIAÇÃO COGNITIVA DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA FALCÊMICA: REVISÃO DE ESTUDOS BRASILEIROS

Na última década, as pesquisas em território nacional direcionadas à AF e avaliação cognitiva infantil mantêm-se restritas, distintamente da produção internacional, em que se identificam publicações na área desde os anos 1980 (FOWLER et al. 1988; SWIFT, 1988) através de pesquisadores em instituições americanas, como a Universidade da Carolina do Norte e a Universidade da Georgia.

Em território nacional, não se verifica – até a década de 1990 – registro de artigos publicados que abordem a temática em questão. No entanto, em 1992, a psicóloga Maria Olimpia Jabur Saikali defendeu dissertação de mestrado intitulada: "Crianças portadoras de anemia falciforme: aspectos do desenvolvimento cognitivo e desempenho escolar", na área de Educação, da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP). O objetivo da referida investigação foi caracterizar o desenvolvimento cognitivo de crianças portadoras de AF, através do acompanhamento de dois pacientes atendidos pelo programa de Hematologia da Faculdade de Ciências Médicas de Botucatu, da Universidade Estadual Paulista (UNESP).

Na primeira etapa do estudo foram descritas características do desenvolvimento cognitivo a partir da observação e análise do desempenho escolar e cotidiano de ambos os participantes. Os instrumentos utilizados permitiram avaliar o desempenho para leitura, escrita e conceitos, além do desenvolvimento e ajustamento familiar e social. Após a coleta destas informações, a segunda etapa caracterizou-se pela observação do desempenho das mesmas crianças em situações planejadas de ensino de leitura e escrita, com respeito às características do desenvolvimento cognitivo de cada uma delas (SAIKALI, 1992).

Os resultados demonstraram que a AF por si só, não constitui a causa de um desempenho escolar inferior. Quando a criança falcêmica é compreendida e as necessidades administradas pelos profissionais e familiares envolvidos com desenvolvimentos das habilidades acadêmicas. No entanto, para que isso efetivamente ocorra, verifica-se que são necessárias condições de ensino adaptadas, de modo a possibilitar a participação ativa desses pacientes no processo de construção do conhecimento (SAIKALI, 1992).

No ano de 2009, um grupo de pesquisadores no Rio de Janeiro (SILVA et al., 2009) realizou estudos preliminares no Hemocentro do Estado do Rio de Janeiro

(HEMORIO) sobre disfunção cognitiva em crianças e adolescentes com AF sem evidência de AVC. Um total de 30 crianças e adolescentes (66,7% do sexo masculino), entre 6-15 anos foram submetidas à avaliação neuropsicológica no período de 2002-2008, com inclusão dos seguintes testes: Escala Wechsler de Inteligência para Crianças – 3ª Edição (WISC-III), Bateria de Testes Neuropsicológicos (BTN), Figuras Complexas de Rey e triagem comportamental para Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade (TDAH), transtornos de aprendizagem e comportamento antissocial.

Os resultados mostraram que a média das pontuações para QI total foi de 78,8 (50 - 105) enquanto o QI executivo foi de 77,9 (47 - 108), ambos no limite para classificação médio inferior. As médias dos QI verbal e compreensão verbal foram de 84,9 (55 - 113) e 87,4 (58 - 115), respectivamente, com a mesma classificação anterior. Os resultados da memória visual estavam no limite inferior da normalidade e 40% da amostra não desenvolveram preferência manual. Não houve correlação entre as taxas de distúrbios de comportamento (desatenção, hiperatividade, dificuldades de aprendizagem e distúrbio de conduta) e os resultados de QI. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os resultados do sexo masculino e feminino ou entre as faixas etárias. Os sujeitos dessa amostra apresentaram comprometimento cognitivo significativo na ausência de evidência clínica ou radiológica de doença cerebrovascular (SILVA et al., 2009).

De acordo com Silva et al. (2009), o estudo apresenta limitações quanto ao tamanho da amostra, técnica de imagem utilizada e abrangência da bateria neuropsicológica, mas os resultados são sugestivos de relação entre AF e comprometimento cognitivo. Na época, o grupo de pesquisa estava desenvolvendo um estudo com uma amostra maior (100 pacientes) para esclarecer as correlações entre esses achados, com posterior publicação (LOBO et al., 2011). Essas ações tornam-se importantes para traçar medidas neuroprotetoras precoces, que proporcionarão melhorias no neurodesenvolvimento, aprendizado, qualidade de vida e inclusão social.

A partir de 2010, registra-se a publicação do artigo: “Complicações neurológicas em anemia falciforme: avaliação neuropsicológica do desenvolvimento com o NEPSY” elaborado por Nunest et al. (2010), vinculado ao Projeto "Anemia Falciforme em crianças e adolescentes na Bahia: aspectos audiológicos e neuropsicológicos" financiado pelo Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico

(CNPq). Foi realizado um estudo de caso com duas crianças portadoras de AF, ambas com oito anos de idade e histórico de complicações neurológicas, caracterizado por AVC e Ataque Isquêmico Transitório (AIT)⁹, respectivamente. Para a avaliação utilizou-se a bateria neuropsicológica – NEPSY, sendo a primeira versão em território nacional.

As análises neuropsicológicas dos pacientes demonstraram alteração em domínios cognitivos distintos, com pontuações abaixo da média esperada para a idade, nas seguintes funções: atenção visual, memória operacional, linguagem, habilidades sensório-motora, visuoespacial e visuo-construtiva no paciente que teve AVC. Quanto ao caso clínico com AIT, registrou-se comprometimento leve, com rebaixamento intelectual e no desempenho acadêmico, com diminuição da atenção visual e memória verbal, além de dispraxia motora. Esses achados reforçam a importância de identificar a tipologia destas alterações, ao favorecer medidas preventivas, para que se consiga intervir precocemente nos déficits cognitivos e reduzir as sequelas no desenvolvimento cognitivo, acadêmico e psicossocial (NUNEST et al., 2010).

Lobo et al. (2011a) ao ampliarem a pesquisa realizada por Silva et al. (2009), no HEMORIO, registram que esta publicação nacional é o primeiro relato de disfunção cognitiva em crianças portadoras de AF, com exames clínicos de RM e DTC sem alterações. As 60 crianças em idade escolar, com AF, foram comparadas ao grupo controle, definido por 41 crianças saudáveis e pareadas por faixa etária e status socioeconômico. Em geral, pacientes com AF no Brasil apresentam baixo nível socioeconômico, baixa escolaridade e acesso precário aos serviços de saúde, com maior risco de complicações neurocognitivas da doença.

Para a avaliação, o WISC-III foi obtido como medida da função intelectual, e as pontuações de desempenho em leitura, escrita e aritmética foram usadas para avaliar o desempenho escolar. As comparações estatísticas entre os grupos identificaram diferença significativa para o grupo clínico, no QI total ($p \leq 0,02$) e desempenho escolar, para leitura, escrita e aritmética ($p \leq 0,002$; 0,02 e 0,01, respectivamente), mesmo sem evidência de velocidades elevadas nos principais vasos arteriais cerebrais ou insulto radiológico ao cérebro. Os autores consideram que a disfunção cognitiva pode ocorrer

⁹ Caracteriza-se como uma emergência neurológica, uma vez que há o bloqueio temporário do transporte de sangue até o cérebro, ou seja, uma artéria fica temporariamente entupida por um coágulo, com tempo de estabilização e reversão do déficit neurológico em até 24 horas (CHONG, 2020).

muito antes de as lesões serem observadas na RM (insulto isquêmico) ou no DTC (vasculopatia), o que ressalta a necessidade de políticas públicas para triagem preventiva e tratamento da disfunção cognitiva em crianças com AF (LOBO et al, 2011a).

Posteriormente, constata-se a investigação neuropsicológica realizada por Abreu (2013) na cidade de São Paulo, mas com dados restritos à dissertação de mestrado, em que o grupo avaliado de estudantes brasileiros com AF, entre 7-12 anos, apresentou maior comprometimento na capacidade intelectual geral, memória narrativa e visuoespacial, com declínio das funções cognitivas vinculado ao aumento da idade. Os instrumentos utilizados foram WISC-III, Matrizes Progressivas Coloridas de Raven – Escala Especial (CPM – RAVEN), NEPSY II e o e o *Child Behavior Checklist*¹⁰ (CBCL).

Para ampliar a busca por estudos brasileiros sobre crianças diagnosticadas com AF e uso de instrumentos neuropsicológicos, realizou-se uma *Scoping Review* com artigos publicados na última década (2012-2022). Diferentes tipos de revisões de literatura podem ser adotados conforme as metas e objetivos da pesquisa a ser implementada. A opção por esta metodologia resulta do uso de estratégias sistemáticas exploratórias, que visam mapear estudos disponíveis sobre o tema investigado, além de identificar lacunas de conhecimento e detalhar conceitos. Compreende-se que o uso dessa técnica identifica e mapeia as evidências disponíveis (MUNN et al., 2018).

Neste sentido, esta técnica de trabalho investigativa também pode ser um precursor útil para revisões sistemáticas, ao identificar os tipos de evidências disponíveis em um determinado campo; esclarecer os principais conceitos/definições na literatura e examinar como a pesquisa é conduzida em um determinado tópico ou campo (MUNN et al., 2018). Os tópicos, por serem abordados de forma mais ampla, rastreiam os principais conceitos que sustentam uma área de pesquisa e as principais fontes e tipos de evidências disponíveis. Esse tipo de revisão pode não descrever os resultados da pesquisa em detalhes, mas é uma maneira útil de mapear campos de estudo nos quais há ampla variedade de material disponível (ARKSEY; O'MALLEY, 2005).

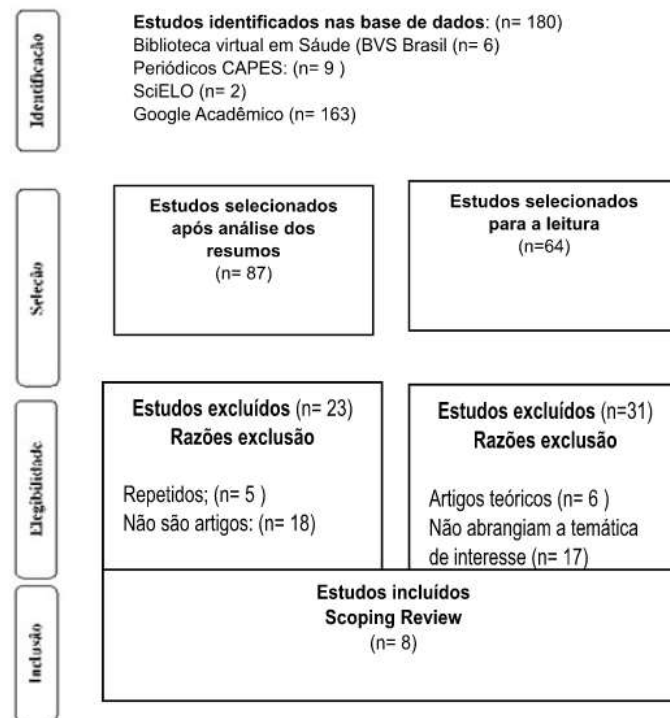
¹⁰ Inventário de Comportamentos da Infância e Adolescência, tradução nossa.

4.1 MÉTODO

Para implementar essa revisão foram consultadas quatro bases de dados, a saber: Biblioteca Virtual em Saúde – (BVS Brasil) <<https://bvsmis.saude.gov.br/>>, Portal de Periódicos CAPES <<https://www-periodicos-capes-gov-br.ez1.periodicos.capes.gov.br/index.php>>, Scientific Electronic Library Online (SciELO) <<https://scielo.org/>> e Google Acadêmico <<https://scholar.google.com.br/?hl=pt>>, por serem as mais utilizadas pelos pesquisadores brasileiros e credenciadas pela comunidade acadêmica. Essa busca foi conduzida nos meses de dezembro de 2022 a janeiro de 2023, tendo sido usados descritores nas línguas inglesa e portuguesa, a saber: avaliação neuropsicológica AND criança AND anemia falciforme AND Brasil; cognição AND anemia falciforme pediátrica AND Brasil; avaliação cognitiva AND anemia falciforme AND crianças brasileiras, em língua portuguesa e *neuropsychological assessment AND child AND sickle cell anemia AND Brazil; cognition AND pediatric sickle cell anemia AND Brazil; cognitive assessment AND sickle cell anemia AND Brazilian children* em língua inglesa.

Para os critérios de elegibilidade, a revisão incluiu apenas publicações com dados empíricos e que utilizam instrumentos psicológicos e/ ou neuropsicológicos para avaliar funções cognitivas publicados em periódicos revisados por pares. Os artigos repetidos em duas ou mais fontes foram contabilizados apenas uma vez, e as pesquisas que não disponibilizaram o texto completo foram excluídas. Para a análise da qualidade dos estudos incluídos, foram consideradas as recomendações do *checklist* do PRISMA (GALVÃO et al., 2015), sendo construído o fluxograma norteador com base nas orientações do PRISMA (PAGE et al., 2021).

Figura 5: Fluxograma norteador na seleção dos artigos.



Fonte: Elaborada pela autora

Como pode ser verificado na Figura 5, após aplicado os critérios de inclusão e exclusão oito artigos foram incluídos, os quais atendiam aos seguintes critérios: (i) grupo de estudo com crianças e/ou adolescentes portadores de AF; (ii) coleta de dados em território nacional; (iii) avaliação de funções cognitivas e (iv) utilização de testes psicológicos/neuropsicológicos para avaliação da amostra.

Os resultados revelaram que os estudos publicados estão distribuídos em sete periódicos nacionais, sem registros em periódicos internacionais, conforme ilustrado na Tabela 1. Entretanto, constata-se que um artigo foi publicado nos idiomas português e inglês (CASTRO; VIANA, 2019) e dois deles exclusivamente na língua inglesa (FERNANDES et al., 2016 ; NUNES et al., 2017).

Tabela 1 – Pesquisas publicadas em periódicos nacionais sobre crianças e adolescentes portadores de AF e avaliação cognitiva (2012-2022¹¹).

Autor / Ano	Periódico	Título	Objetivo	Participantes	Instrumentos
DIAS et al.; 2013	Revista de Educação Pública	A saúde da criança com doença falciforme: desempenho escolar e cognitivo	Avaliar os aspectos cognitivos gerais e a flexibilidade na resolução de problemas das crianças com DF.	Crianças de 8 a 12 anos (n= 14)	¹ CPM - Raven ² WCST
NUNES et al.; 2014	Revista de Ciências Médicas e Biológicas	Desempenho neuropsicológico de crianças com traço falcêmico comparadas com portadoras de Doença Falciforme e crianças com desenvolvimento típico: estudo de casos	Descrever e comparar o desempenho cognitivo em duas crianças com traço falcêmico, dois controles e quatro portadoras de DF.	Crianças de 7 anos (n= 8)	³ NEPSY Vocabulário Cubos (subtestes ⁴ WISC-III)
NUNES et al.; 2016	Revista de Ciências Médicas e Biológicas	Avaliação neuropsicológica abrangente de crianças e adolescentes com anemia falciforme e acidentes vasculares encefálicos: relato de casos	Avaliar inteligência, cognição e comportamento de crianças e adolescentes com AF, acometidos por infartos cerebrais.	Crianças e adolescentes de 6 a 15 anos (n= 6)	NEPSY-II WISC-III ⁵ CBCL
FERNANDES et al.; 2016	Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria	<i>The ¹¹relationship between clinical and neuropsychological variables in the mental health of children with sickle cell disease</i>	Comparar queixas psicopatológicas em crianças com DF sem doença cerebrovascular em relação a um grupo saudável, para encontrar	Crianças de 8-12 anos (n= 65)	WISC-III CBCL

¹¹ Apesar do título ser em inglês, a CAPES considera o periódico publicado (todos na tabela são nacionais).

			correlações dos resultados de avaliação neuropsicológica, variáveis clínicas e terapêuticas.		
NUNES et al.; 2017	Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia	<i>Comprehensive neuropsychological evaluation of children and adolescents with sickle cell anemia: a hospital-based sample</i>	Investigar o desempenho cognitivo e intelectual de crianças e adolescentes com AF.	Crianças e adolescentes de 6-16 anos (n= 15)	WISC-III NEPSY-II CBCL
CASTRO; VIANA ; 2019	Jornal de Pediatria	<i>Cognitive profile of children with sickle cell anemia compared to healthy controls</i>	Avaliar os sistemas cognitivos de crianças e adolescentes com AF provenientes de triagem neonatal e compará-las com controles saudáveis, ajustando-se os resultados para o nível socioeconômico.	Crianças e adolescentes de 7-13 anos (n= 128)	WISC-III
DIAS et al.; 2021	Revista Psico	Anemia falciforme e as consequências nas funções executivas: avaliação em crianças de 6-11 anos	Investigar o desempenho das funções executivas em crianças com e sem AF residentes na região Nordeste do país.	Crianças de 6-11 anos (n= 134)	⁶ FDT Teste de Trilhas ⁷ TOL Dígitos (subteste WISC IV)

MARIN ELLO et al.; 2021	Motricidade	Avaliação do tempo de reação em crianças com anemia falciforme	Avaliar o tempo de reação em crianças portadoras de AF e comparar com o grupo controle usando testes de tempo de reação simples e tempo de reação de escolha.	Crianças de 8-9 anos (n= 46)	⁸ TRS ⁹ TRE (dispositivos eletrônicos)
----------------------------------	-------------	---	--	---------------------------------	---

Nota: ⁽¹⁾CPM-Raven (Matrizes Progressivas Coloridas de Raven); ⁽²⁾WCST (Teste Wisconsin de Classificação de Cartas); ⁽³⁾NEPSY (Bateria Neuropsicológica do Desenvolvimento); ⁽⁴⁾WISC (Escala Wechsler de Inteligência); ⁽⁵⁾CBL (Questionário *Child Behavior Checklist*); ⁽⁶⁾FDT (Teste dos Cinco Dígitos); ⁽⁷⁾TOL (Torre de Londres); ⁽⁸⁾TRS (Teste de Tempo de Reação Simples); ⁽⁹⁾TRE (Teste de Tempo de Reação de Escolha).
Fonte: A autora (2023)

Constata-se que as pesquisas foram realizadas em seis estados brasileiros, a saber: Mato Grosso; Bahia; Rio de Janeiro; Minas Gerais; Pernambuco e Distrito Federal. O estado da Bahia apresentou o maior número de publicações (n=3), através da pesquisadora Nunes e colaboradores (2014; 2016; 2017). Em relação aos locais das coletas dos dados foram identificados: hemocentros (n=3); ambulatórios de hematologia pediátrica/AVC na infância (n=3); ambulatório de neuropsicologia (n=1) e unidade de saúde (n=1).

Para avaliação das crianças e jovens, abrangendo uma faixa etária de 6 a 16 anos, os testes utilizados foram: Avaliação Neuropsicológica do Desenvolvimento - NEPSY (n=1) e NEPSY-II (n=2); WISC-III (n=5); WISC-IV (n=1); CBCL (n=3); CPM – RAVEN (n=1); Teste Wisconsin de Classificação de Cartas – WCST (n=1); Teste de Trilhas – Partes A e B (n=1); FDT - Teste dos Cinco Dígitos (n=1) e Torre de Londres – TOL (n=1).

Quanto a análise dessas pesquisas, identifica-se avaliação de desempenho nas seguintes funções: QI total; QI verbal; QI de execução; atenção sustentada; atenção visual; funções executivas (planejamento; memória operacional; flexibilidade cognitiva); linguagem; habilidades sensório motoras; processamento visuoespacial. Os resultados encontrados indicam baixa pontuação para inteligência geral (CASTRO; VIANA, 2019; DIAS et al., 2013; DIAS et al., 2021; FERNANDES et al., 2016; NUNES

et al., 2016; NUNES et al., 2017); funções executivas (DIAS et al., 2013; DIAS et al., 2021; NUNES et al., 2016; Nunes et al., 2017); atenção visual (FERNANDES et al., 2016; NUNES et al., 2014); atenção sustentada (DIAS et al., 2021); precisão visuomotora (MARINELLO et al., 2021); memória verbal e memória visual (DIAS et al., 2021; NUNES et al., 2014; NUNES et al., 2017); linguagem (NUNES et al., 2016; NUNES et al., 2017); velocidade de processamento e tempo de reação (CASTRO; VIANA, 2019; MARINELLO et al., 2021), além de histórico de reprovação escolar associado aos sintomas da doença (DIAS et al., 2013; DIAS et al., 2021).

Em relação ao design metodológico, constata-se que nas pesquisas implementadas prevaleceram os estudos comparativos (n=5), com grupos de crianças e adolescentes com AF diagnosticados pela triagem neonatal, ao compará-los com controles saudáveis, ajustando os resultados ao seu nível socioeconômico. Aqueles com histórico de infartos cerebrais ou AVC sugerem maiores complicações neurocognitivas, embora, mesmo nos casos em que não se verificam ocorrências do tipo, também há riscos para déficits cognitivos. Na maioria dos casos, há dificuldades de aprendizagem, história de repetência escolar e necessidade de apoio educativo especializado. Na visão dos autores, o comprometimento cognitivo das crianças com AF é grave e requer uma abordagem preventiva precoce.

Quanto aos estudos de caso (n=2), a primeira publicação (NUNES et al., 2014) descreveu e comparou o desempenho cognitivo de 8 crianças divididas entre: (1) traço falcêmico; (2) diagnóstico de AF e (3) controles, as quais foram selecionadas do banco de dados de uma pesquisa maior da validação nacional do Instrumento NEPSY. Os dados obtidos reforçam a necessidade de estudos que investiguem irmãos com traço falcêmico, sendo relevante considerar o aspecto psicossocial, emocional e cognitivo. Já a publicação seguinte (NUNES et al., 2016), avaliou seis crianças e adolescentes com AF, acometidos por infartos cerebrais. O estudo foi caracterizado como observacional, descritivo, tipo casuística hospitalar, em que todos os pacientes demonstraram comprometimento cognitivo global. Nenhum deles atingiu escores esperados para a idade, em pelo menos um dos domínios avaliados. Além dos déficits cognitivos, um dos casos apresentou sintomas de Transtorno de Ansiedade, Transtorno Depressivo e Problemas sociais.

Identificou-se, também, um estudo (MARINELLO, 2020) com 24 crianças falcêmicas junto a um grupo controle de 22 crianças não afetadas pela doença. Essa investigação se diferencia, a partir da construção de dispositivos desenvolvidos no

Laboratório de Processamento de Sinais Biológicos e Controle Motor, da Faculdade de Educação Física da Universidade de Brasília e pelo Setor de Bioengenharia do Hospital SARAH – Brasília. O material foi programado a fim de gerar estímulos luminosos por meio de leds coloridos e para registrar a resposta ao acionamento de um botão. Os equipamentos foram desenvolvidos como brinquedos, para estimular o interesse das crianças ao realizarem os testes (MARINELLO, 2020).

No que se refere aos principais resultados de cada pesquisa, constata-se que, das 11 crianças avaliadas por Dias et. al (2013) com Teste Wisconsin de Classificação de Cartas (WCST), cinco apresentaram classificação moderada a gravemente comprometida. Em relação ao desempenho escolar, as autoras constataram que metade da amostra apresentou histórico de reprovação escolar associado aos sintomas da doença.

No estudo de Nunes et al. (2014) todos os pacientes demonstraram comprometimento cognitivo global. Nenhum paciente atingiu os escores esperados para idade em pelo menos um dos domínios avaliados. As duas crianças, avaliadas pelos autores, 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.

Quanto ao estudo publicado por Nunes et al. (2017), constataram que os participantes com histórico de AVC tiveram escores de QI mais baixos. As crianças e adolescentes com e sem histórico de infartos cerebrais apresentaram alterações na atenção e funcionamento executivo, linguagem, memória verbal e visual, processamento visuoespacial e habilidades sensório-motoras.

Na pesquisa de Castro e Viana (2019) todos os escores cognitivos foram inferiores no grupo de pacientes: as médias de QI Total, QI Verbal e QI de Execução, além dos escores de velocidade de processamento, de resistência à distração e de organização perceptual. Já o estudo de Fernandes et al. (2016) revela que as crianças com DF apresentam maior problemas mapeados pelo CBCL quando comparado ao grupo controle. Não foi encontrada correlação significativa entre psicopatologia e variáveis clínicas, tais como: déficit visual e crise aguda de síndrome torácica.

Em estudos recentes, Dias et al. (2021) avaliaram 60 crianças na faixa etária entre 6-11 anos diagnosticadas com AF e identificaram comprometimento para memória operacional e maior lentificação para atividade de contagem, quando comparadas às crianças saudáveis. Os resultados mostraram diferença estatística

($p < 0,01$) no grupo etário de 6-7 anos, que apresentaram uma maior quantidade de erros no Teste dos Cinco Dígitos (FDT), entre as etapas escolha e alternância, consideradas as mais complexas do instrumento. Constatou-se, ainda, que ambas as etapas do teste citado avaliam o efeito de interferência atencional com uso de informações conflitantes sobre números e quantidades, ao mesmo tempo em que abrangem a flexibilidade cognitiva, um componente das FEs. Quanto aos resultados das crianças de 8-9 anos, a diferença estatística ($p \leq 0,05$) foi identificada para a etapa contagem, referente ao tempo de execução, o que indicou maior lentificação no grupo clínico, para contagem de elementos. Para a faixa etária de 10-11 anos, destaque-se o resultado apresentado para a memória de trabalho, ao indicar maior dificuldade na execução da tarefa, com índices abaixo do esperado na quantidade de acertos e tempo de execução. Através dos dados analisados, constatou-se, portanto, diferenças estatísticas em diversas funções (inteligência geral; atenção sustentada; memória operacional), exceto em planejamento (função executiva).

Já as investigações de Marinello et al. (2021) permitiram investigar déficit no tempo de reação de escolha das crianças com AF. No tempo de reação simples, o grupo experimental apresentou menor atenção, cometendo uma maior proporção de erros por omissão. Esses resultados reforçam possíveis limitações na memória operacional no decorrer do desenvolvimento.

Face ao apresentado, no que se refere especificamente no Brasil, a produção científica recente que relaciona crianças com AF e avaliação cognitiva apresenta-se restrita, o que indica a necessidade de ampliar os atuais estudos. Os resultados, até o momento, indicam baixa pontuação para inteligência geral e FEs incluindo velocidade de processamento e memória operacional, além de déficits na visão de cores em tons com intensidade e brilho reduzidos (CASTRO; VIANA, 2019; DIAS, 2017; NUNES et al., 2016).

Os dados encontrados enfatizam o impacto da condição clínica no funcionamento cognitivo geral e sugerem que o rastreio rotineiro do funcionamento cognitivo deve ser um elemento necessário do tratamento integral para crianças de desenvolvimento atípico (SILVA et al., 2015). Além disso, demonstram a escassez de pesquisas nacionais que abordem diretamente a relação entre avaliação cognitiva e AF, evidenciando a necessidade de maiores investimentos neste campo de estudo.

5 ESTUDO 2: INVESTIGAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA E DE HABILIDADES ARITMÉTICAS EM CRIANÇAS ESCOLARES COM AF

Como mencionado anteriormente, o Estudo 2 teve por objetivo geral examinar as capacidades cognitivas e o desenvolvimento na aprendizagem de habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados com AF. De forma específica:

(i) investigar as capacidades cognitivas: memória operacional, memória visuoespacial, motricidade fina, atenção sustentada, velocidade de processamento, funções executivas e a visão de cores nas crianças com e sem AF;

(ii) examinar as habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental com e sem AF;

(iii) verificar se existe correlação entre as capacidades cognitivas investigadas com o caderno de matemática das crianças com AF.

5.1 PARTICIPANTES

Participaram da investigação, uma neurologista atuante no HEMOPE, responsável pela realização do exame DTC nos pacientes pediátricos, além de 50 estudantes do Ensino Fundamental residentes no estado de Pernambuco, de ambos os sexos, sendo 28 sexo feminino (56%) e 22 sexo masculino (44%), com idades entre 6 a 11 anos de idade (média= 8,32 e DP= 1,83). Metade da amostra (n=25) foi constituída por estudantes com AF (Grupo Clínico) e a outra metade era não portadora da doença e neurologicamente saudável (Grupo Controle).

O Grupo Clínico foi constituído por estudantes da rede pública (80%) e rede privada (20%), do 1º ao 6º ano, acompanhados e inseridos no banco de dados do HEMOPE de diferentes cidades do estado de Pernambuco (ver Tabela 7). Dezesseis estudantes do sexo feminino (64%) e 9 do sexo masculino (36 %). Já os estudantes do Grupo Controle, todos estavam matriculados em duas escolas municipais da cidade do Recife (n=25), sem quadros patológicos (Escola 1: 18 crianças e Escola 2: 7 crianças). Este grupo foi composto por 13 estudantes do sexo masculino (52%) e 12 estudantes do sexo feminino (48%). Todos os participantes residiam na capital, no mesmo bairro das escolas onde estudavam.

Os participantes de ambos os grupos foram alocados em três grupos etários:

(i) 6 – 7 anos, (ii) 8 – 9 anos e (iii) 10 – 11 anos.

A Tabela 2 apresenta uma síntese da distribuição dos estudantes por grupo.

Tabela 2 – Descrição da amostra por grupos, faixas etárias e sexo.

Grupos	Idades	Sexo		F
		Feminino	Masculino	
Clínico	6 – 7	6	4	10
	8 – 9	3	3	6
	10 – 11	7	2	9
Controle	6- 7	6	4	10
	8-9	1	6	7
	10-11	5	3	8

Nota: F= frequência.

Fonte: A autora (2023).

5.1.1 Critérios de inclusão e exclusão

Os critérios de inclusão para o Grupo Clínico foram: (i) apresentar diagnóstico da doença e estar incluso no banco de dados do Hospital HEMOPE; (ii) ter as assinaturas do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pelo responsável legal e do Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE) pelo estudante. Já os critérios para o Grupo Controle, incluíram: (i) não apresentar diagnóstico para AF; (ii) não ter histórico de crise convulsiva ou quadro de alteração neurológica, com informação cedida pela escola ou responsável legal; (iii) ter as assinaturas do TCLE e do TALE. Ressalta-se que os participantes de ambos os grupos tinham idade entre 6-11 anos e apresentaram acuidade visual normal ou corrigida e desempenho intelectual preservado, sendo avaliados através dos instrumentais Optotipo Letra "E" de Raskin e o CPM – RAVEN, respectivamente.

Os critérios de exclusão foram comuns para ambos os grupos e se definiram por: (i) apresentar comprometimento intelectual através do CPM – RAVEN; (ii) apresentar comprometimento na visão de cores através do Teste de Ishihara; (iii) apresentar acuidade visual alterada no Optotipo Letra "E" de Raskin; (iv) recusa em participar da pesquisa e (v) estar fora da faixa etária de interesse para a pesquisa. Na sequência informa-se os testes utilizados e os parâmetros adotados para excluir

os participantes da pesquisa, caso esses não atendessem ao preconizado.

No Teste Matrizes Progressivas Coloridas de Raven, a avaliação dos resultados foi por meio de gabarito, em que se atribuiu 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, conforme a idade do participante (RAVEN et al., 2018). Após a obtenção do percentil realizou-se a interpretação do nível de inteligência da criança, através das seguintes classificações: Intellectualmente Superior - Nível I (com faixa de percentil igual ou superior a 95); Definidamente acima da média - Nível II (75-94); Intellectualmente médio - Nível III (26-74); Definidamente abaixo da média na capacidade intelectual - Nível IV (6-25) e Intellectualmente inferior - Nível V (igual ou inferior a 5). Ressalta-se que nenhum participante foi classificado neste último Nível, o que implicaria na sua exclusão da amostra.

No Optotipo Letra "E" de Raskin, a acuidade visual foi avaliada através de escalas optométricas de medição que variam de 20/200 a 20/10. A acuidade visual foi verificada através da menor imagem retiniana percebida, equivalente à última linha da tabela lida sem dificuldade. A acuidade visual quando apresenta redução pode suscitar em déficit funcional no processo de aprendizagem, por isso, seriam excluídos os estudantes que não conseguissem realizar a leitura da última linha do instrumento. No caso desta pesquisa, não houve necessidade de nenhuma exclusão com este instrumento.

Quanto ao Teste de Ishihara, foi utilizada a versão mais usual, com 38 pranchas, apresentando numerais e placas de rastreamento. Neste instrumento, a presença de um erro excluiria o participante, uma vez que indica possível déficit para visão de cores e/ou reconhecimento dos números.

Todos os participantes apresentaram acuidade visual normal ou corrigida e eram isentos de comprometimento intelectual. Nenhuma criança foi excluída por este critério.

Tabela 3 – Distribuição do desempenho intelectual no Teste CPM - Raven nos Grupos Clínico e Controle.

Desempenho intelectual Raven	Grupo Clínico (n=25)		Grupo Controle (n=25)	
	F	%	F	%
Intelectualmente Superior (Nível I)	0	0	1	4
Definidamente acima da média (Nível II + ou II -)	1	4	6	24
Intelectualmente na média (Nível III + ou Nível III -)	9	36	11	44
Definidamente abaixo da média (IV + ou IV -)	15	60	7	28

Nota: F= frequência. Nenhum participante apresentou desempenho intelectual inferior (Nível 5).

Fonte: A autora (2023).

No geral constata-se, na Tabela 3, que os estudantes com AF que apresentam desempenho intelectual abaixo da média, equivalem a mais da metade do grupo (60%), enquanto no Grupo Controle, esta mesma categoria de desempenho representa 28% desse total. Tais resultados reforçam o que é apresentado na literatura internacional, quanto ao impacto da patologia na inteligência geral em crianças escolares utilizando o mesmo instrumento avaliativo, no caso o Teste Raven (ALGHASI et al., 2020; PRUSSIEN et al., 2018).

Tabela 4 - Distribuição da classificação do desempenho no Teste CPM - Raven por faixa etária e por grupo.

Grupos	Faixa etária	Intelectualmente Superior (Nível I)	Definidamente acima da média (Nível II + ou II -)	Intelectualmente na média (Nível III + ou Nível III -)	Definidamente abaixo da média (IV + ou IV -)
Clínico	6 – 7 (n= 10)	0	1	6	3
	8 – 9 (n= 6)	0	0	0	6
	10 – 11 (n=9)	0	0	3	6
Controle	6- 7 (n= 10)	1	1	4	4
	8-9 (n= 7)	0	2	4	1
	10-11 (n=8)	0	3	3	2

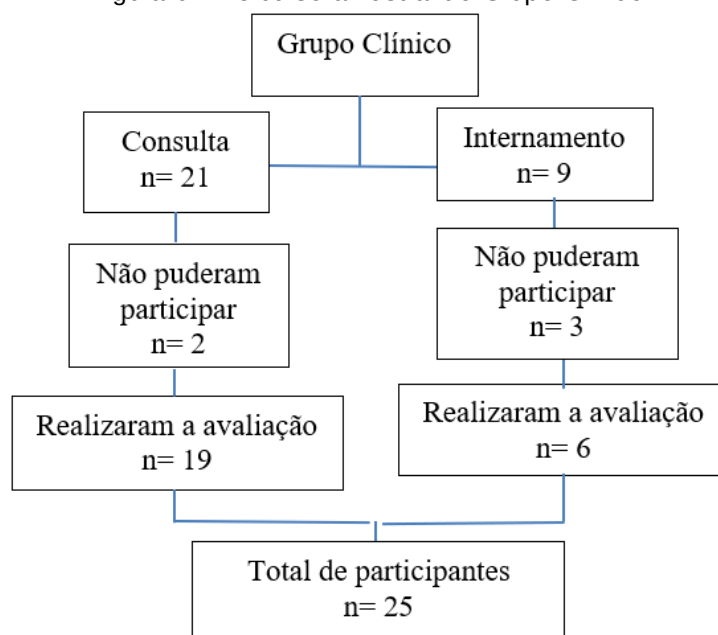
Fonte: A autora (2023).

Ao observar as faixas etárias no Grupo Clínico, identificou-se que no grupo das crianças mais velhas (10-11 anos) constituído por nove participantes, seis estão abaixo da média, dois no limite para a pontuação equivalente ao desempenho Intelectualmente Inferior. Já no grupo de 8-9 anos, com um total de seis participantes, o resultado apresentou declínio, com todos abaixo da média, além do agravante de três participantes no limite para Intelectualmente Inferior. Quanto às crianças mais novas (6-7 anos), três ficaram com a pontuação abaixo da média e destas, somente uma com a pontuação limite para a última categoria de desempenho intelectual. A associação negativa com a idade é consistente com pesquisas anteriores, as quais encontraram declínios no desempenho cognitivo em crianças com AF (OLUWOLE et al., 2016).

Ressalta-se que as avaliações com o Grupo Clínico foram realizadas em dois contextos: (i) aqueles que aguardavam a consulta marcada previamente com especialista (neurologista ou hematologista, por exemplo), no ambulatório pediátrico (84%, n=19), bem como (ii) os que estavam em internamento (16%, n=6), mas receberam alta no mesmo dia em que foram avaliados pela pesquisadora. Considerou-se esta condição no intuito de se evitar distorções nos resultados, em decorrência do estado de saúde dos participantes no dia da avaliação.

Do total de 30 casos potenciais no HEMOPE, cinco não puderam participar da pesquisa pelos seguintes motivos: (i) a responsável pela criança (avó materna) concedeu a assinatura para a participação, no entanto, a criança apresentava atraso na fala (mãe surda); (ii) três pacientes em internamento na pediatria infantil confirmaram o interesse, mas não puderam realizar a avaliação em decorrência de crise de dor ou febre, além de (iii) um paciente que aguardava ser chamado para realizar exames no térreo do hospital, não sendo possível acompanhar a avaliadora até a sala onde eram aplicados os instrumentos (1º andar). A Figura 6 apresenta o percurso da construção amostral do Grupo Clínico.

Figura 6 – Percurso amostral do Grupo Clínico.



Fonte: A autora (2023).

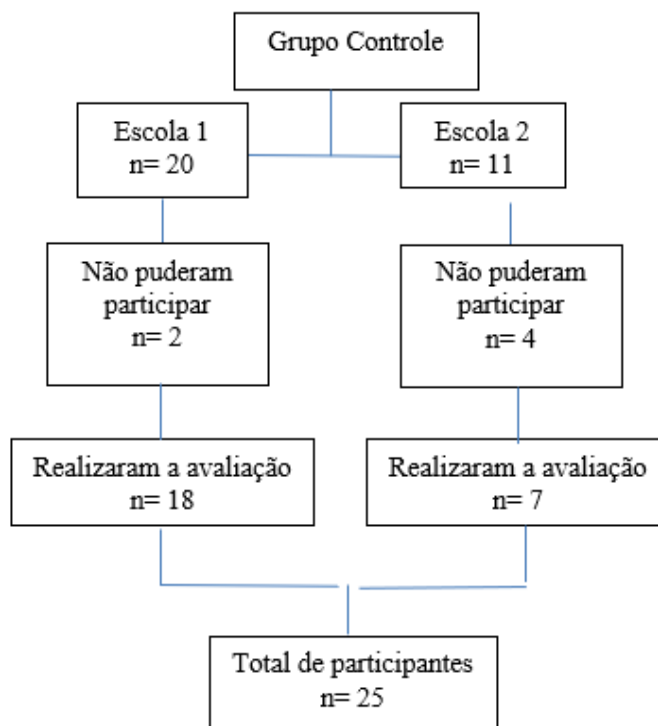
Todos os participantes do Grupo Clínico que completaram o processo de avaliação e estavam em consulta regular com a neurologista para a realização do exame DTC ou internados no período de setembro a dezembro de 2021.

Quanto ao Grupo Controle houve perda amostral em ambas as escolas, após assinatura do TCLE pelos responsáveis. Na Escola 1, duas crianças de seis anos não puderam dar continuidade após os testes de exclusão, apresentando limitações para responderem corretamente as atividades solicitadas (dificuldades em seguir instruções e/ou concluir os testes; se distraíram facilmente por estímulos não relacionados à tarefa em questão; dificuldade em permanecer sentados). Em ambas as situações, as genitoras foram orientadas a buscarem consultas com especialistas nas áreas de neuropediatra ou psiquiatra infantil, a fim de se obter um diagnóstico assertivo e encaminhamentos que se fizessem necessários para os casos em questão.

Na Escola 2, os professores solicitaram que as avaliações fossem realizadas no contra turno escolar, uma vez que a instituição passava por problemas estruturais (rede elétrica) e as turmas presenciais (com redução de alunos) foram reestruturadas mediante as salas disponíveis. Deste modo, quatro crianças não realizaram as avaliações após as assinaturas do TCLE e preenchimentos do Questionário Socioeconômico Familiar (QSF) pelas genitoras, sendo um não comparecimento no dia marcado para aplicação dos testes e outras três que não confirmaram a data e

horário, apesar das tentativas telefônicas. A Figura 7 apresenta o percurso da construção amostral do grupo Controle.

Figura 7 – Percurso amostral do Grupo Controle.



Fonte: A autora (2023).

5.2 PROCEDIMENTOS

O presente estudo seguiu os procedimentos adotados para a realização de pesquisas com seres humanos, sendo o projeto submetido via Plataforma Brasil para apreciação pelos Comitês de Ética e Pesquisa (CEP) da Universidade Federal de Pernambuco, parecer nº 3.857.186 (Anexo A) e do HEMOPE, parecer nº 4.172.058 (Anexo B). Todas as normas estabelecidas pelo Conselho Nacional de Saúde foram seguidas, através das Resoluções 466/12 e CNS 510/2016.

Para o Grupo Controle, duas instituições públicas municipais do Ensino Fundamental foram convidadas a colaborar com a pesquisa, através da leitura e análise do projeto pelas coordenadoras e concordância de sua execução por meio de Declaração assinada.

Após a aprovação de ambos os CEPs, os responsáveis legais pelos participantes que se enquadravam nos critérios da pesquisa foram orientados sobre os objetivos do estudo, procedimentos, seus riscos e benefícios. Mediante a

compreensão do conteúdo apresentado, foi assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE (Anexos C e D). Quanto aos estudantes, esses assinaram o Termo de Assentimento - TALE (Anexos E), o qual é direcionado a menores de 18 anos, sendo informados sobre a referida pesquisa e, posteriormente, solicitada a autorização verbal e por escrito (assinatura). Os participantes poderiam desistir da pesquisa a qualquer momento. A condição clínica e os locais nos quais ocorreram os recrutamentos e coleta dos dados definem os dois grupos de análise.

Em ambas as escolas, os responsáveis legais pelos estudantes foram abordados pela pesquisadora, no intuito de serem esclarecidos sobre a pesquisa e, deste modo, permitirem a participação dos mesmos, junto a assinatura do TCLE e preenchimento do QSF. As crianças autorizadas eram questionadas verbalmente se tinham interesse em participar, sendo esclarecidas sobre cada etapa e, posteriormente, assinavam o TALE.

Diante de alterações na rotina acadêmica dos estudantes, em decorrência da pandemia de COVID-19¹², foram necessários até dois encontros para a aplicação de todos os testes, sempre ocorridos nas próprias instituições (HEMOPE, Escola 1 e Escola 2). Faz-se necessário o esclarecimento de que, à época da coleta, os alunos estavam retornando ao ambiente escolar, com turmas reduzidas e quinzenais (período entre setembro a dezembro de 2021), após cerca de um ano e meio sem aulas presenciais, ocorrendo de forma híbrida. O tempo de permanência nas escolas era reduzido, com ausência de intervalo e horário de lanche com distanciamento entre as carteiras.

No decorrer de todos os encontros foi mantido o protocolo para prevenção do novo coronavírus, conforme orientações da OMS, através de: uso de máscaras pela pesquisadora e participantes; higienização das mãos e dos materiais utilizados na coleta de dados e ambientes ventilados.

Os testes foram aplicados em salas disponíveis e com condições adequadas para aplicação dos instrumentos, sendo elas: sala de aula e sala dos professores. A etapa final da metodologia incluiu retorno em ambas as escolas com devolutiva através da explicação e entrega dos relatórios com os resultados individuais dos estudantes para a equipe pedagógica. Quando necessário, foram sugeridas

¹² Caracterizada como uma doença infecciosa causada pelo novo coronavírus SARS-CoV-2.

intervenções educacionais ou possíveis encaminhamentos, no próprio documento, conforme cada caso. Ressalta-se que todos os responsáveis que assinaram o TCLE no ambiente escolar foram informados pela própria examinadora, via telefone, disponibilizando dia e horário para maiores esclarecimentos dos resultados obtidos na investigação.

Em relação ao Grupo Clínico, o início do levantamento ocorreu após comprovação da examinadora das duas doses de vacina contra COVID-19, 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 para a coleta com esse grupo: (i) Enfermaria infantil, com os instrumentos aplicados na Brinquedoteca e (ii) Ambulatório pediátrico, em sala disponível de atendimento médico. Os ambientes apresentaram condições adequadas para aplicação dos materiais, através da acústica e iluminação apropriadas, com bancada de apoio.

Durante a coleta dos dados, foi possível ter acesso aos resultados dos exames DTC dos participantes com AF, disponíveis no arquivo de prontuários médicos no setor de Pediatria do HEMOPE e registrados em laudos médicos. O DTC 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., 2016). Esta combinação de DTC e transfusão sanguínea diminui o risco de AVC de 10% para 1% em pacientes pediátricos com DF (MEIER; MILLER, 2012; MODOLO et al., 2022).

Os referidos procedimentos ocorrem conforme os padrões exigidos no 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 de cada participante, através do QSF aplicado, bem como nas conversas complementares fornecidas pelo setor de psicologia e na entrevista realizada com a médica neurologista responsável pela realização do exame DTC nos pacientes avaliados. A entrevista (Apêndice F) possui dez questões abertas, foi realizada presencialmente no setor pediátrico do HEMOPE, no dia e horário previamente acordado com a profissional, para aprofundar questões pertinentes e atualizadas frente às condutas e percepções de profissionais para com as crianças atendidas no ambiente hospitalar com AF.

A etapa de conclusão no ambiente hospitalar incluiu reunião e entrega dos relatórios individuais para o setor de Psicologia, com os resultados de cada avaliando, os quais ficaram disponibilizados nas suas respectivas pastas, sendo informado também à neurologista pediátrica da equipe de atendimento. Do mesmo modo que o Grupo Controle, os responsáveis que assinaram o TCLE também foram informados dos relatórios pela própria pesquisadora, via telefone, mantendo-se disponibilizados com a psicóloga responsável pelo setor.

Por fim, através do preenchimento do banco de dados da pesquisa e comparando-o com o grupo clínico que participou da coleta em 2016, na mesma instituição hospitalar, foi identificada uma participante com potencial para um estudo de caso, em que se averiguou novos impactos cognitivos e, consequentemente na aprendizagem, com o passar dos anos. O caso clínico em questão é analisado na seção Resultados e Discussão.

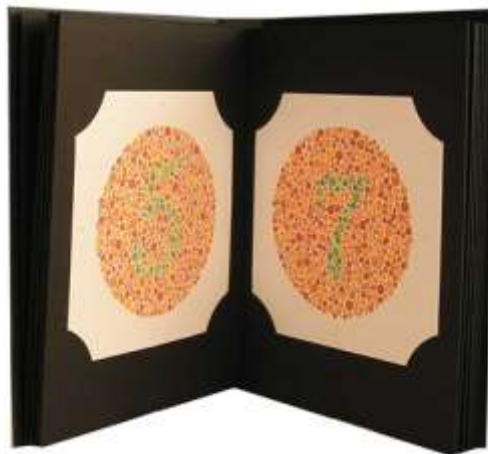
Após a defesa da Tese, será marcada uma reunião com os profissionais e residentes para apresentar os dados encontrados, com data estabelecida pela instituição hospitalar, sendo divulgada via site (HEMOPE Notícias) e versão impressa fixada em mural de aviso do local.

5.2.1 Instrumentos e materiais

Como mencionado anteriormente, para selecionar a amostra, foram usados três instrumentos para avaliar a acuidade visual (Optotipo letra “E” de Raskin), a visão de cores (Teste de Ishihara) e a inteligência geral (CPM Raven). Após a aplicação dos referidos instrumentais, foi respondido pela cuidadora legal de cada participante, o Questionário Socioeconômico Familiar (QSF) (ver Apêndice D), bem como foram aplicados seis testes individualmente com todas as crianças de ambos os grupos, para avaliar: (i) memória operacional (N-Back visual), (ii) memória visuoespacial (Figuras Complexas de Rey), (iii) motricidade fina (Teste dos Nove Pinos), (iv) atenção sustentada, velocidade de processamento e funções executivas (FDT – Teste dos Cinco Dígitos), (v) visão de cores (*Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test*) e (vi) habilidades aritméticas (Caderno de Atividades Aritméticas - construído para essa investigação). Na sequência são apresentados cada um dos instrumentos usados na investigação.

apresenta numerais e placas de rastreamento (BEST, 2012; BRUNI; CRUZ, 2006; VORAPHANY, 2007). Nesta pesquisa foi utilizada a versão de 38 pranchas publicada em 2014. 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 (DAIN, 2004). **Objetivo:** verificar a visão de cores. **Público-alvo:** crianças e adultos. **Informações complementares:** o instrumento foi desenvolvido pelo oftalmologista e pesquisador da Universidade de Tóquio, Shinobu Ishihara (1879-1963). 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 90 anos, através de técnicas aperfeiçoadas de diferenciação e reprodução de cores (BEST, 2012; BRUNI; CRUZ, 2006). 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 (BRUNI; CRUZ, 2006; DAIN, 2004).

Figura 9 – Exemplo do Teste de Ishihara.



Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Matrizes Progressivas Coloridas de Raven, CPM RAVEN

Apresentação: teste composto por três séries (A, Ab e B), com 12 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). A aplicação é individual e 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. **Objetivo:** aferir o desenvolvimento intelectual. **Público-alvo:** crianças na faixa etária entre 5-11 anos de idade. **Informações complementares:** 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).

Figura 10 – Capa do Manual Técnico do CPM-RAVEN



Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Questionário Socioeconômico Familiar (QSF)

Apresentação: o questionário do Grupo Clínico inclui um total 33 perguntas,

enquanto o do Grupo Controle apresenta 24 perguntas. Em ambos os modelos estruturados, as perguntas (abertas e fechadas) foram divididas em quatro partes: a primeira é referente à identificação da criança e da genitora, através de informações como o nome completo, data de nascimento e escolaridade. Quanto à segunda parte, possibilitou obter informações da criança referente à escola e aprendizagem. Na parte três, o Grupo Clínico apresenta uma pergunta específica sobre o meio de transporte utilizado para chegar ao HEMOPE, as demais são equivalentes e se referem à renda e aspectos da residência onde mora. A quarta e última parte abrange a saúde da criança e se difere conforme o grupo, especificamente sobre: (i) encaminhamento ao HEMOPE; (ii) motivo da consulta ou internamento; (iii) se possui outra doença e histórico de AF na família. **Objetivo:** identificar o perfil social e histórico clínico de cada criança, com base nas respostas informadas pelo responsável legal. **Público-alvo:** adultos. **Informações complementares:** cada grupo (Clínico e Controle) tem um modelo próprio de QSF (Apêndices D e E), com perguntas específicas para o Grupo Clínico quanto ao quadro de saúde da criança participante.

Figura 11– Modelo do QSF (HEMOPE)

Questionário Socioeconômico Familiar (HEMOPE)

Questionário aplicado ao responsável pela criança

	Dia	Mês	Ano
Data de preenchimento deste questionário			

Assinatura do responsável pelas respostas: _____

PARTE 1

Nome da criança (completo): _____

Sexo da criança: (☐) Masculino; (☐) Feminino.

Data de nascimento da criança:

DIA	MES	ANO

Cidade onde a criança reside: _____

Nome da mãe: _____

Data de nascimento da mãe:

DIA	MES	ANO

Escolaridade da mãe: _____

Fonte: Arquivo pessoal da autora.

N-Back Visual

Apresentação: essa tarefa consiste em apresentar uma série de estímulos visuais

(números, palavras ou imagens) localizados a uma distância de 60 centímetros da tela do computador do computador/notebook, com até três seções. A realização desta tarefa se dá na medida que o participante é exposto a um estímulo que deve armazenar na memória, ao mesmo tempo em que deve evocar o estímulo que lhe foi apresentado uma (1-Back), duas (2-Back) ou três (3-Back) imagens antes. Pode-se incluir a condição controle 0-back, que serve de treino e oferece dados sobre o armazenamento de curto prazo. Nesta investigação foram aplicadas: (i) 0-Back, quando o participante julga se o estímulo apresentado é igual ou diferente do visualizado no início da seção e (ii) 1-Back, quando o participante julga se o estímulo apresentado é o mesmo que o apresentado imediatamente antes. **Objetivo:** avaliar a memória operacional, sendo considerado eficiente para pesquisa experimental. **Público-alvo:** crianças e adultos. **Informações complementares:** no Brasil, essa tarefa foi elaborada e adaptada por Renner et al. (2010) para a população de crianças com 6 a 13 anos. Para a coleta de dados foi utilizado o modelo produzido em JavaScript com framework JQuery 3.2.1, versão 1.0. Durante a tarefa, foram apresentados aos participantes até 40 imagens de animais em um notebook, com tela de 15.6 polegadas. A probabilidade das imagens serem iguais era de 50%, com atividade dividida em dois blocos. Para registrar as respostas, a criança apertava um botão vermelho ou verde abaixo da imagem apresentada. A cor vermelha correspondia a imagem visualizada como diferente da anterior, enquanto a cor verde era a imagem igual à anterior. Os participantes foram instruídos a apertar com o mouse um dos botões da tela do computador e não foi estabelecido um tempo de resposta.

Figura 12 – Exemplo de etapas consecutivas do N-Back na tela do notebook.

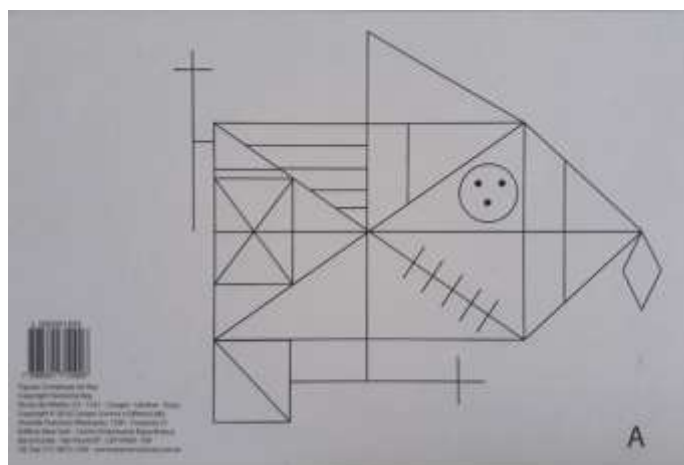


Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Figuras Complexas de Rey - Teste de Cópia e de Reprodução de Memória de Figuras Geométricas Complexas

Apresentação: o instrumento é constituído por duas figuras para faixas etárias distintas (5 aos 88 anos para a Figura A e 4 aos 8 anos para a Figura B), sendo ambas constituídas por 18 grafoelementos que formam uma imagem única. Registra-se que somente a Figura A foi utilizada com os participantes da pesquisa. Ele apresenta até três etapas: cópia, recordação imediata e reprodução tardia, que deve ser aplicada cerca de 30 minutos após o participante realizar a primeira versão da figura (PEÇANHA et al., 2019; SALVADOR et al., 2017). As reproduções de cópia e de memória podem ser analisadas pela exatidão (pontuação quantitativa), assim como pela forma do sujeito realizá-las (pontuação qualitativa). As reproduções de cópia e evocação são mensuradas por meio de sistemas quantitativos, que medem a precisão, enquanto os qualitativos expressam mais diretamente a estratégia adotada para desenhar a figura, preservando uma relação mais direta com o planejamento. Os sistemas de pontuação quantitativa, de forma geral, consideram a presença, precisão e localização dos elementos. Quanto ao sistema qualitativo utilizado no Brasil é o Osterrieth (1945), que classifica as reproduções em estratégias de I a VII, sendo I a de maior estruturação. Estes escores do produto final da reprodução da figura refletem habilidades de construção visuoespacial e funções executivas, como memória de trabalho visuoespacial, flexibilidade cognitiva e planejamento (PEÇANHA et al., 2019). **Objetivo:** avaliar a atividade perceptiva e memória visuoespacial. **Público-alvo:** Crianças, adultos e idosos. **Informações complementares:** no Brasil, a primeira edição foi publicada em 2014, com estudos de padronização validados até 2025 pelas autoras Margareth Oliveira e Maisa Rigoni. As Figuras Complexas de Rey consistem em um instrumento amplamente utilizado na pesquisa neuropsicológica, em populações clínicas, principalmente pela fácil administração.

Figura 13 – Figura A do teste Figuras Complexas de Rey.



Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Teste dos Nove Pinos

Apresentação: o instrumento é considerado uma medida relevante para este tipo de investigação e, frequentemente, utilizado em pesquisas e na prática clínica (FEYS et al., 2017), com uso de plataforma-estojo confeccionada em madeira a qual apresenta nove buracos, junto à 12 pinos com medidas padronizadas. O escore do teste é registrado por meio do tempo gasto na execução da tarefa, que ocorre em duas tentativas, ao utilizar as mãos dominante e não dominante fina (OLIVEIRA et al., 2017). **Objetivo:** avaliar a motricidade manual e velocidade de execução de movimentos que exigem a motricidade manual fina (OLIVEIRA et al., 2017). **Público-alvo:** crianças, adultos e idosos. **Informações complementares:** No Brasil há pesquisas restritas de normatização (LALA; CARDOSO, 2022), considerando que há diversas normas internacionais com faixas etárias distintas (GRICE et al., 2003; POOLE et al., 2005). Em investigação realizada por Lala e Cardoso (2022) com 2.765 estudantes, de ambos os sexos, com idade entre 04 e 14 anos, verificou-se a validade e confiabilidade do instrumento de avaliação para a população brasileira, satisfazendo os índices recomendados pela literatura.

Figura 14: Modelo do Teste dos Nove Pinos.

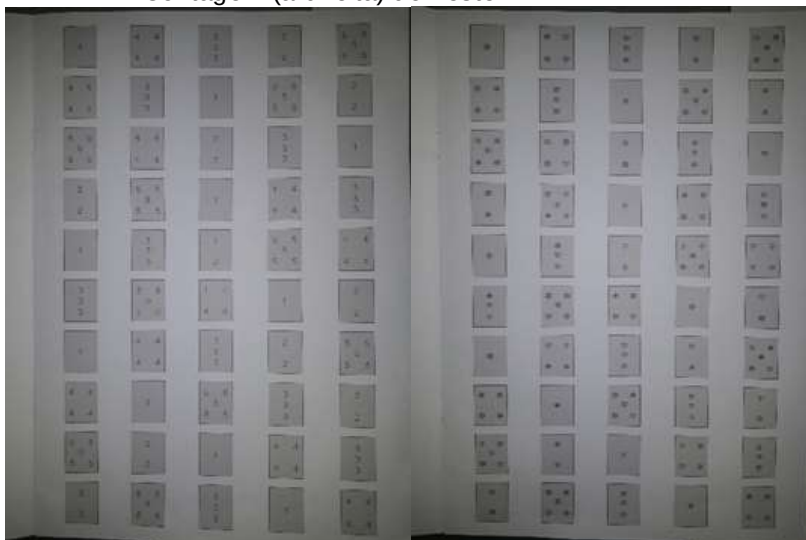


Fonte: Arquivo pessoal da autora.

FDT - Teste dos Cinco Dígitos

Apresentação: o instrumento foi desenvolvido por Manuel Sedó e publicado no Brasil em 2015. A estrutura do FDT apresenta quatro partes, com níveis progressivos de dificuldade, definidas por: leitura, contagem, escolha e alternância, com um total de 50 itens para cada uma delas. As duas primeiras indicam respostas automáticas ao avaliar a atenção sustentada e velocidade de processamento, enquanto as demais investigam componentes das funções executivas (SEDÓ et al., 2015). Os tempos de execução, erros e omissões devem ser inseridos na Folha de Registro. **Objetivo:** avaliar a velocidade de processamento cognitivo; da capacidade de focar e reorientar a atenção e lidar com interferências. **Público-alvo:** crianças, adultos e idosos. **Informações complementares:** no contexto brasileiro considera-se ser um teste relativamente novo e uma opção viável entre as medidas padronizadas para avaliar o controle de interferência (PAULA; MALLOY-DINIZ, 2017). Os resultados com a população brasileira apresentam evidências robustas quanto à sua aplicabilidade validada nos contextos de clínica e pesquisa (CAMPOS et al., 2016).

Figura 15 – Exemplo da Parte 1– Leitura (à esquerda) e Parte 2 – Contagem (à direita) do Teste FDT.



Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test

Apresentação: o instrumento é a versão combinada, ao apresentar duas caixas: cada uma inclui 15 pastilhas coloridas de basquelite móveis, mas sempre com uma fixa na extremidade, seja para a caixa de cores dessaturadas (tonalidades mais claras) quanto para saturadas (tonalidades mais escuras). Como parte do conjunto do teste, há também um óculos de filtros azuis e luva para não manchar as pastilhas (CAMPOS NETO, 2013). A aplicação é individual e 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). **Objetivo:** identificar as possíveis perdas progressivas na visão de cores e defeitos congênitos para sensibilidade cromática. **Público-alvo:** Crianças e adultos. **Informações complementares:** 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 deve ser ordenada 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 (BRUNI; CRUZ, 2006; FERNANDES; URBANO, 2008; VIANELLO, 2002). A primeira interpretação dos resultados faz-se a partir da inspeção visual da sequência montada pelo voluntário. Os índices avaliados são os ângulos 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).

Figura 16: Itens do instrumento *Farnsworth Lanthony Combined D-15*.



Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Caderno de Atividades Aritméticas

Apresentação: o caderno foi construído pela autora desta Tese, com a contribuição das orientadoras, especificamente para essa investigação. Antes de apresentar o instrumento, será feita uma breve justificativa para esclarecer a elaboração do instrumento. Uma revisão sistemática de artigos nacionais publicados entre 2013-2018, realizada por Dias et al. (2021) constatou que os pesquisadores avaliam o desempenho e a compreensão da matemática utilizando predominantemente o

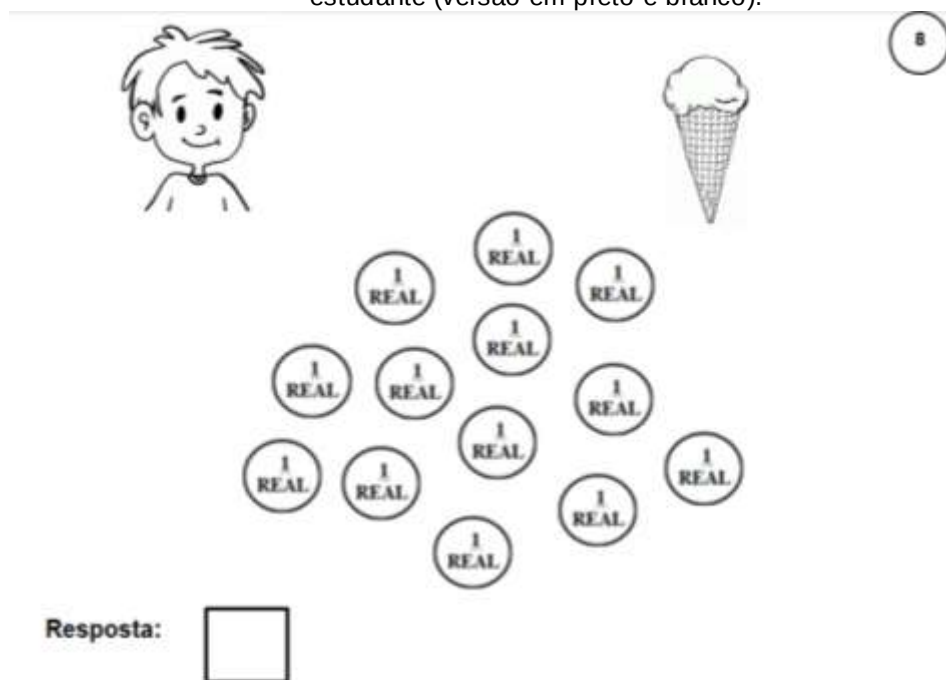
subteste Aritmética da Escala de Inteligência Wechsler para Crianças – 3ª Edição (WISC- III) (HAZIN et al., 2017; MOLINA et al., 2015; OLIVEIRA et al., 2015; VIAPIANA et al., 2016) e Teste de Desempenho Escolar 2ª Edição (TDE II) (FELDBERG et al., 2015; HAZIN; FALCÃO, 2015; PRATES et al., 2016). Entretanto, esses instrumentos aplicados não exploram as habilidades aritméticas considerando as diferentes situações que envolvem um campo conceitual¹³ e nem consideram ou incluem elementos que analisem a influência de aspectos perceptuais, tais como contraste, cor e forma.

Em face do exposto, nesta investigação, optou-se por construir um material nomeado Caderno de Atividades Aritméticas, com questões que tratam de conteúdo do campo conceitual aritmético e apresentam operações de adição e subtração. Essa escolha se justifica pelo fato de serem conteúdos básicos conforme proposto na Base Nacional Comum Curricular (BNCC) para estudantes dos anos escolares investigados (BRASIL, 2018a). Ademais, esse caderno foi construído em duas versões: (i) cores preto e branco e (ii) colorida (Apêndice A e Apêndice B).

As atividades propostas foram construídas e/ou adaptadas com base em diversas pesquisas (HAZIN, 2006; NUNES; BRYANT, 2006; 2016; NUNES et al., 2005; WEINSTEIN, 2016), conforme exemplificado nas Figuras 17 e 18.

¹³A Teoria dos Campos Conceituais desenvolvida por Gerard Vergnaud, na década de 80, busca compreender como os estudantes constroem o conhecimento matemático (VERGNAUD, 1992). Para esse teórico, o campo conceitual pode ser definido como: “um conjunto informal e heterogêneo de problemas, situações, conceitos, relações, conteúdos e operações de pensamento, conectados uns aos outros e, provavelmente, interligados durante o processo de aquisição” (VERGNAUD, 1982, p. 40).

Figura 17 – Atividade 8 do Caderno de Atividades Aritméticas do/a estudante (versão em preto e branco).



Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Figura 18 – Atividade 8 do Caderno de Atividades Aritméticas da aplicadora (versão preto e branco).

Atividade 8

Instrução: Mateus tem algumas moedas. Escreva no quadrado quantas moedas ele tem ao todo [aguardar resposta]. Ele quer comprar esse sorvete que custa 8 reais. Marque com um X a quantidade necessária de moedas que Mateus precisa para comprar o sorvete.

Habilidades conceituais e perceptuais

- (i) Noção de cardinalidade.
- (ii) Contagem: contar unidades com valores idênticos.
- (iii) **Problema de composição envolvendo unidades idênticas:** compor unidades de valores idênticos para juntá-las obtendo o valor do todo (soma das partes), sem ultrapassar o valor solicitado (8 reais).
- (iv) Perceptualmente são apresentadas moedas com valores idênticos e que juntas possibilitam ao (a) estudante compor o valor necessário para comprar o sorvete. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, a contagem ou efetuar uma adição usando os números naturais.

A8a: adição - quantidade de moedas total (noção cardinal).

A8b: adição - quantidade de moedas para comprar o sorvete.

Fonte: Arquivo pessoal da autora.

Como pode ser observado, a Figura 17 apresenta a página do caderno que foi apresentado à criança. Já a Figura 18 apresenta as informações relevantes para

a aplicadora, que inclui informações referentes às instruções a serem dadas à criança para resolver a situação proposta. Também são apresentados os aspectos conceituais e perceptuais mobilizados na atividade proposta. Salienta-se que as instruções referentes a cada atividade foram lidas pela examinadora para o participante (individualmente) e que metade da amostra total (com e sem AF) realizou a versão em preto e branco e, a outra metade, a versão colorida. **Objetivo:** identificar (i) habilidades aritméticas já alcançadas nos três grupos de faixas etárias investigados; (ii) quais estratégias são aplicadas para resolução de cada tarefa (contar nos dedos, uso do lápis e papel, cálculo mental) e (iii) quais tarefas apresentam maior quantidade de erro ou omissão, sendo os resultados comparados por faixa etária e grupo avaliado, se clínico ou controle. **Público-alvo:** estudantes do Ensino Fundamental, na faixa etária de 6-11 anos. **Informações complementares:** O Caderno de Atividades Aritméticas foi submetido a um teste piloto com seis estudantes de escolas públicas, na faixa etária de 7 a 11 anos, sem AF, sendo dois do sexo feminino e quatro do sexo masculino. Constatou-se que as questões propostas foram compreendidas, no entanto, verificou-se a necessidade de modificações para reformular algumas imagens, além de aprimorar as instruções de outras, por meio de informações complementares que permitissem aos estudantes uma melhor compreensão do que estava sendo solicitado. O referido material apresentado completo no Apêndice A, na versão original em preto e branco, incluiu novas modificações, após análise da Comissão Examinadora de Qualificação da Tese e validação de conteúdo de cada uma das questões apresentadas, sendo assim replicada na versão colorida.

Ressalta-se que todos os instrumentos foram aplicados por um único examinador sendo estes adequados para a faixa etária investigada. Esses critérios possibilitam 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. Ademais, as avaliações ocorreram em ambientes com o mínimo de interferência sonora ou de outra natureza que pudesse afetar a aplicação dos instrumentos, tendo ocorrida em sessão única, para não haver distinções entre os grupos neste aspecto e na ordem ilustrada na Tabela 5.

Tabela 5 – Lista dos instrumentos utilizados nas diferentes etapas da investigação.

Etapas	Instrumentos
Critérios para exclusão	[1] Optotipo letra “E” de Raskin: avaliação da acuidade visual [2] Teste de Ishihara: avaliação visão de cores [3] Teste CPM Raven: avaliação da inteligência geral
Obtenção de informações sobre participantes	[4] Questionário Socioeconômico Familiar [11] Entrevista com profissional
Avaliação cognitiva e de habilidades aritméticas	[5] N-Back visual: avaliação memória operacional [6] Figuras Complexas de Rey: avaliação memória visuoespacial [7] Teste dos Nove Pinos avaliação motricidade fina [8] FDT – Teste dos Cinco Dígitos: avaliação da atenção sustentada, velocidade de processamento e funções executivas [9] <i>Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test</i> : avaliação da visão de cores [10] Caderno de atividades aritméticas*: avaliação das habilidades aritméticas.

*Nota: [1] A numeração frente aos instrumentos corresponde a ordem de execução na investigação. Ressalta-se que o instrumento criado para essa investigação foi apresentado em duas versões: preto e branco e colorida.

Fonte: A autora (2023).

Justifica-se a ordem de aplicação conforme as etapas necessárias para: (i) selecionar inicialmente as crianças participantes; (ii) obter as informações socioeconômicas de cada família; (iii) avaliar as funções cognitivas investigadas, com testes mais rápidos inicialmente a fim de minimizar fadiga e cansaço e atividades que alternavam entre o uso de tela, lápis e papel, bem como resposta oral; além de (iv) entrevistar a profissional neurologista da ala pediátrica do hospital. A última etapa ocorreu após a entrega dos relatórios individuais com os resultados de ambos os grupos.

As análises dos testes *Lanthony D-15*, FDT e Figuras Complexas de Rey ocorreram conforme indicamos respectivos manuais técnicos, através da tabulação dos dados para cada grupo avaliado. Nos testes dos Nove Pinos e N-Back, considerou-se o tempo de execução e/ou a quantidade de erros. Já o Caderno de Atividades Aritméticas, construído para essa investigação foi analisado considerando o número de acertos por item investigado, sendo os resultados referentes à validade do instrumento rodados no Factor (Factor Analysis).

Para a realização da análise estatística foi utilizado o programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS versão 25.0) e Factor Analysis (versão

11.05.01) para verificar a adequação do instrumento matemático. Inicialmente foi realizada uma análise descritiva dos dados, sendo calculados os valores da média, desvio padrão (DP) e mediana. Posteriormente, foi aplicado o teste de normalidade Shapiro-Wilk para identificar se os dados atendiam aos critérios dos testes paramétricos, observando-se, assim, que as variáveis não se apresentaram normalmente distribuídas ($p < .05$). Dessa forma, optou-se pela utilização do teste não-paramétrico *U de Mann-Whitney*, em que se comparou as médias por grupo (Clínico vs. Controle), o modelo linear generalizado para investigar a interação entre faixas etárias (6-7 anos; 8-9 anos e 10-11 anos) e os grupos (Clínico e Controle) e o teste de correlação de Spearman. Foi adotado o valor de “p”, se $\leq .05$ indica as diferenças significativas intra e intergrupos.

6 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Esta sessão será dividida em quatro tópicos para melhor sistematizar a apresentação dos resultados e discuti-los com base na literatura sobre os aspectos em questão. O primeiro tópico apresenta o perfil socioeconômico das crianças participantes da investigação (Grupo Controle e Grupo Clínico), escolaridade e faixa etária das mães. Destacam-se, a distância entre o município onde as crianças com AF residem e o local de tratamento

No segundo tópico apresenta as análises estatísticas e os resultados de ambos os grupos avaliados. Os dados estatísticos gerais e separados por faixa etária, possibilitam avaliar o desempenho dos participantes nos instrumentos aplicados.

O terceiro tópico traz a entrevista com uma das profissionais neurologistas do HEMOPE responsável pela realização do exame Doppler Transcraniano (DTC) nos pacientes pediátricos com AF.

No quarto e último tópico é apresentado um estudo de caso com uma criança avaliada em 2016 na época com 6 anos de idade e reavaliada em 2021 com 11 anos.

6.1 PERFIL SOCIOECONÔMICO DAS CRIANÇAS E DAS CUIDADORAS

Inicialmente serão apresentados os resultados referentes ao Grupo Controle e na sequência os dados referentes ao Grupo Clínico.

Grupo Controle

Sobre o local onde residem as crianças do Grupo Controle, todas estão localizadas nas proximidades de ambas as escolas, sendo a locomoção realizada por meio de bicicleta ou a pé, através da supervisão de um adulto.

Em relação às cuidadoras, as informações foram prestadas por 22 mães das crianças, sendo que duas mães tinham mais de um filho participando. Destaca-se que as informações de uma participante não puderam ser coletadas pois havia falecido quando a criança ainda tinha três anos de idade. Como pode ser observado na Tabela 6, a maioria possui Ensino Médio Completo (50%) seguido de Ensino Fundamental Incompleto (18%) e faixa etária média de 34 anos (mínimo 22 anos e máximo de 49 anos).

No que se refere à ocupação, estas mulheres trabalham principalmente como donas de casa (40%) e autônomas (13%), possuindo majoritariamente casa própria (68%); além de alugada (27%), emprestada ou cedida (5%).

Tabela 6 – Dados socioeconômicos das cuidadoras (Grupo Controle).

Grupo Clínico	Idade cuidadora	F	Escolaridade	F	Ocupação	F
6 – 11 anos	20 – 25	4	E.F Incompleto	4	Dona de casa	9
					Auxiliar	1
	26 – 31	5	E.F Completo	2	administrativa	
					Doméstica	2
	32 – 38	4	E.M Incompleto	2	Costureira	1
					Operadora de	1
	39 – 44	6	E.M Completo	11	vendas	
					Autônoma	3
	45 – 50	3	E.S Incompleto	2	Sorveteira em	1
					fábrica	
			E. S Completo	0	Profa. Rede	1
					Pública	
			Pós-Graduação	1	Merendeira	2
					Operadora de	1
					caixa	

Nota: F = Frequência; E. F = Ensino Fundamental; E. M = Ensino Médio; E. S = Ensino Superior.

Fonte: A autora (2023).

De acordo com as respostas apresentadas no Questionário Socioeconômico Familiar (QSF) pelas responsáveis legais de cada criança, foi possível identificar as seguintes informações quanto aspectos da saúde do Grupo Controle: 95% não possuem plano de assistência médica; 90% nunca realizaram procedimento cirúrgico; 27% já foram internados, em decorrência de: infecção urinária, enxaqueca, bronquite ou cirurgia de hérnia; somente uma criança (4%) toma medicação contínua em decorrência de constipação crônica.

Quanto aos dados sobre o nível de escolaridade, os participantes se distribuíram da seguinte forma: 36% frequentavam o 1º ano, 8% o 2º ano, 20% tanto o 3º como o 4º ano, enquanto que 16% estavam no 5º ano. Em relação às

dificuldades apresentadas pelas crianças deste grupo, as mães informaram que 13% repetiram algum ano escolar; 58% apresentavam dificuldade para leitura e 29% dificuldades para realizar atividades de matemática.

Quando estas mulheres foram questionadas sobre as atividades escolares realizadas pelas crianças em 2020, período mais crítico da pandemia, as respostas indicaram que: 76% realizaram as tarefas enviadas semanalmente pelas escolas, no entanto, deste grupo, somente 44% das crianças assistiram as aulas *on-line* em decorrência de acesso restrito a internet ou não possuíam meios para acompanhar e/ou realizar as atividades, através de celular ou computador/notebook.

Grupo Clínico

No que se refere ao local onde residem as crianças do Grupo Clínico, conforme observado na Tabela 7, 13 participantes (52%) moram na Região Metropolitana do Recife, composta por 14 municípios, de acordo com a última atualização do IBGE em 2020 (UOL, 2020). As demais regiões indicam um quantitativo de sete pessoas (28%) na Mata Norte e Mata Sul, três no Agreste (12%) e em menor índice no Sertão, com duas pessoas (8%).

Tabela 7 – Distribuição dos municípios onde residem os participantes do Grupo Clínico

Grupo Clínico	Região Metropolitana	Mata Norte e Mata Sul	Agreste	Sertão
N= 25	Recife (7)*	Tamandaré (1)	Caruaru (2)	Flores (1)
	Olinda (2)	Xexéu (1)	Gravatá (1)	Trindade (1)
	Itamaracá (1)	Itambé (1)		
	Cabo de S. Agostinho (1)	Rio Formoso (1)		
	Camaragibi (1)	Barreiros (1)		
	Jaboatão dos Guararapes (1)	Goiana (1)		
		Timbaúba (1)		

Nota: *Número de participantes por município.

Fonte: A autora (2023).

Em relação ao transporte utilizado para se chegar à consulta no HEMOPE era predominantemente ônibus da prefeitura, sendo utilizado por 12 (48%) crianças, seguido de ônibus de linha com oito crianças (32%), táxi/carro de aplicativo restrito a três (12%) crianças e carro da família com duas (8%) crianças. Ressalta-se a

necessidade de considerar o tempo médio estimado, que cada participante leva para sair de sua cidade e chegar ao hospital para atendimento médico. Nesse sentido, elaboramos a Tabela 8, que ilustra a distância e o tempo médio de deslocamento de suas residências para os atendimentos.

Tabela 8 – Distância e tempo estimados entre o HEMOPE (localizado em Recife) para demais cidades.

Região	Cidades de origem	Distância estimada (KM) para Recife	Tempo total estimado (ida e volta/ônibus)
Metropolitana	Cabo de S. Agostinho	35 km	4h
	Camaragibe	18 km	2h
	Itamaracá	47,5 km	5h
	Jaboatão dos Guararapes	16,5 km	1h40
	Olinda	10,5 km	1h15
Agreste	Caruaru	140 km	5h
	Gravatá	82km	2h30
Mata Norte e Mata Sul	Barreiros	115km	6h
	Goiana	65km	2h30
	Jaboatão dos Guararapes	16,5 km	1h50
	Rio Formoso	90,5 km	6h
	Timbaúba	100km	3h30
Sertão	Flores	385 km	11h
	Trindade	645km	19h

Fonte: A autora (2023).

Essa tabela nos ajuda a observar que, o tempo exigido para o transporte das crianças em média pode ser de 5h (mínimo: 1h e 15 minutos e máximo:19h). Tais deslocamentos podem acarretar distintas formas de comprometimentos no cotidiano familiar, que vão desde a ausência da mãe em relação às rotinas de outros filhos e da relação conjugal, a interação socioeducativa da criança no âmbito familiar, escolar e social. Estudos como de Kanter; Kruse-Jarres (2013) e Smeltzer et al (2016) reforçam a relação entre as distâncias e aos tempos estimados, entre

as cidades onde os pacientes residem e os locais de tratamento de modo que quanto maior a distâncias dos centros de tratamentos (≥ 35 milhas, equivalente a ≥ 57 km) menores frequências nestes locais (SMELTZER et al., 2016).

Nesse sentido, é importante que pesquisas futuras aprofundem as discussões sobre os impactos referentes às alterações de rotina decorrentes dos deslocamentos para os centros de tratamento.

Quanto aos dados referentes às cuidadoras, constata-se na Tabela 9 que a maioria possui Ensino Fundamental Completo (28%), seguido de Ensino Fundamental Incompleto (24%) e Ensino Médio Completo (24%), com faixas de idade que abrangem dos 23 aos 47 anos ($M=35,2$). No que se refere à ocupação, as cuidadoras trabalham principalmente como donas de casa (60%), agricultoras (12%) ou autônomas (12%). Oitenta por cento possuem casa própria e 20% alugam o imóvel. Os dados indicaram que, em sua maioria, as cuidadoras apresentam educação formal incompleta, o que potencialmente impacta nas atividades laborais com baixa remuneração e qualificação. Entretanto, esse perfil deve ser analisado com parcimônia uma vez que essas mulheres tendem a abdicar de empregos com carteira assinada e se submeter a restrições na vida social, tendo em vista que são indispensáveis para a garantia do tratamento de seus filhos.

Esta constatação é reforçada, na página da Universidade de Brasília (UNB CIÊNCIA, 2009) por Guedes (2009), ao realizar um estudo inédito no Brasil, com 50 mulheres entrevistadas no Distrito Federal, cujos filhos foram diagnosticados com AF e encaminhados para atendimento no Programa de Triagem Neonatal. Para esse pesquisador, a confirmação da doença exige uma dedicação integral da maior parte das mães, em que se faz necessário, por exemplo, garantir uma alimentação adequada às crianças para auxiliar no crescimento saudável, controle dos medicamentos com uso diário e das atividades físicas praticadas. Além disso, são essas mesmas mulheres que levam os filhos para as consultas e tratamentos médicos.

O cenário reforça a necessidade de serem consideradas como um público-alvo na elaboração de políticas de assistência social. Registra-se que os assistentes sociais estão inseridos no quadro de profissionais do HEMOPE, com a missão de garantir orientações e esclarecimentos aos familiares, frente às questões legais como Benefício de Prestação Continuada (BPC), direito ao auxílio-doença e passe livre para os portadores.

Tabela 9 – Dados socioeconômicos das cuidadoras (Grupo Clínico).

Grupo Clínico	Idade cuidadora	F	Escolaridade	F	Ocupação	F
6 – 11 anos	20 – 25	3	E.F Incompleto	6	Dona de casa	15
	26 – 31	3	E.F Completo	7	Autônoma	3
	32 – 38	11	E.M Incompleto	2	Agricultora	3
	39 – 44	5	E.M Completo	6	Cuidadora de idosos	1
	45 – 50	3	E.S Incompleto	1	Agente de saúde	1
			E. S Completo	2	Profa. Rede Pública	1
			Pós-Graduação	1	Operadora de máquina	1

Nota: F = Frequência; E. F = Ensino Fundamental; E. M = Ensino Médio; E. S = Ensino Superior
 Fonte: A autora (2023).

De acordo com as respostas apresentadas no Questionário Socioeconômico Familiar (QSF) pelas responsáveis legais de cada criança, foi possível identificar as seguintes informações quanto ao período gestacional, nascimento e pós-parto das crianças com AF: (i) 84% das mães não apresentaram complicações no período gestacional; (ii) 56% foi parto normal; somente duas crianças ficaram em UTI no pós-parto (falta de oxigenação e anemia); (iii) 80% foram encaminhadas ao HEMOPE após diagnóstico com o teste do Pezinho (TP); (iv) 52% já apresentaram sintoma neurológico (cefaleia; enxaqueca; convulsão; quadro de AVC e tontura); (v) 28% já realizaram cirurgia (retirada do baço; amígdalas; apendicite; vesícula); (vi) 76% já foram internadas (crises de dor; inflamação; pneumonia); (vii) 16% apresentam outra doença (asma e sopro cardíaco); (viii) todas as crianças tomam medicação (ácido fólico e hidroxuréia) e (ix) apenas 36% informaram que há histórico de AF na família.

Em relação ao período gestacional, é considerado potencialmente grave para as pacientes com doença falciforme, assim como para o feto e recém-nascido, pois as alterações fisiológicas decorrentes da gravidez exigem um aumento das demandas metabólicas podendo acarretar, por exemplo, em hipercoagulação sanguínea (FIOCRUZ, 2022). No ano de 2002, foi lançada no Brasil a cartilha Gestação em Mulheres com Doença Falciforme, por meio do Ministério da Saúde, com esclarecimentos pertinentes nos cuidados com o recém-nascido, que poderá nascer com traço ou doença. Em ambos os casos, não necessita de cuidados

específicos decorrente do alto nível de hemoglobina fetal (HbF), que protege das manifestações da AF. Somente a partir do terceiro ou quarto mês, quando os níveis de HbF começarem a cair, é que a doença pode se manifestar. Contudo, deve ser feito o teste do pezinho e, se confirmada a AF, há o encaminhamento para o serviço de referência com os cuidados iniciais de atenção integral (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2002).

Quanto aos dados sobre o nível de escolaridade das crianças com AF, os participantes se distribuíram da seguinte forma: 32% frequentavam o 1º ano, 20% o 2º ano, 16% o 3º e 4º anos, enquanto que 4% e 8% frequentavam o 5º e 6º anos, respectivamente. Em relação às dificuldades apresentadas pelas crianças, verificou-se que: (i) 12% repetiram algum ano escolar; (ii) 40% apresentam dificuldade para leitura e (iii) 36% apresentam dificuldade para realizar atividades de matemática.

Quando as mães foram questionadas sobre as atividades escolares realizadas pelas crianças em 2020, período mais crítico da pandemia, as respostas indicaram que: 20 (80%) realizaram as tarefas enviadas semanalmente pelas escolas, no entanto, deste grupo, somente 10 (40%) crianças assistiram as aulas *on-line* em decorrência de acesso restrito a internet ou não possuíam meios para acompanhar e/ou realizar as atividades, através de celular ou computador/notebook. Nesse sentido destaca-se que os dados são similares ao do Grupo Controle, uma vez que são crianças de baixa renda.

Sabe-se que a pandemia de COVID-19 afetou pessoas em todo o mundo e, tratando-se de crianças em que determinantes sociais da saúde¹⁴ podem afetar desproporcionalmente os resultados desta população, são exigidos recursos adicionais frente à diminuição de acesso a cuidados de saúde, aumento da mortalidade e morbidade, além de alterações do estilo de vida em momentos cruciais do desenvolvimento que contribuem para uma maior vulnerabilidade (LI et al., 2020).

Conclui-se, portanto, a partir dos resultados do QSF diferenças relevantes no que se refere aos perfis das mães entrevistadas com diversidade quanto ao nível de ensino, faixa etária e ocupação ao comparar ambos os grupos. Quando questionadas

¹⁴ Considera-se neste âmbito os fatores sociais, econômicos, étnicos/raciais, psicológicos e comportamentais que influenciam a ocorrência de problemas de saúde e fatores de risco à população, tais como moradia, alimentação, escolaridade, renda e emprego (WHO, 2021b).

em relação às dificuldades das crianças na escola, constata-se que as mães do grupo clínico relataram maior dificuldade das crianças para realização de atividades matemáticas, bem como informaram limitações de acesso à internet para assistirem às aulas *on-line*. Outro aspecto enfatizado é em relação à saúde das crianças com AF, principalmente no que se refere a internações e procedimentos cirúrgicos.

6.2 DADOS ESTATÍSTICOS REFERENTES AOS GRUPOS AVALIADOS: CLÍNICO VS CONTROLE

Nesse tópico são apresentados e discutidos os resultados referentes às avaliações de visão de cores, memória operacional, memória visoespacial, motricidade fina, velocidade de processamento, processamento atencional automático e habilidades aritméticas considerando os instrumentos utilizados.

Ressalta-se que, inicialmente, são apresentados os resultados dos valores médios, desvio padrão e significância dos grupos controle e clínico no geral (ver Tabela 10) e na sequência os valores médios, desvio padrão e significância por faixa etária considerando os instrumentos aplicados.

A Tabela 10 ilustra um compilado de resultados referente aos instrumentos cognitivos e neuropsicológicos aplicados, considerando os grupos (Clínico e Controle).

Tabela 10 – Média, desvio padrão, mediana e posto médio por grupo considerando os testes aplicados.

Testes		Grupos							
		Grupo Clínico				Grupo Controle			
		Média	DP	Mediana	Posto Médio	Média	DP	Mediana	Posto Médio
Lanthony Combined D-15	Total Error Score(***)	290,50	97,794	278,00	31,44	192,19	86,478	166	19,56
	Color Confusion Index(***)	3,046	0,687	2,96	31,44	2,353	0,609	2,17	19,56

Teste dos Nove Pinos	Encaixar – Tempo 1 (**)	17,70	3,130	17	29,96	15,52	2,379	16,00	21,04
	Retirar – Tempo 1	8,55	2,350	8	26,72	8,24	3,404	8	24,28
	Encaixar – Tempo 2 (**)	20,75	5,046	20	29,64	16,90	4,647	18	21,36
	Retirar – Tempo 2	8,35	2,059	8	27,88	7,57	1,630	8	23,12
N-Back	Tempo 1 (**)	91,30	19,887	87,00	29,31	78,00	27,028	75,00	20,86
	Erros 1	1,55	2,164	1,00	26,88	1,00	1,483	1,00	23,20
	Tempo 2 (**)	74,05	15,982	72,00	29,60	60,95	14,372	60,00	20,58
	Erros 2	0,90	2,198	0,50	24,60	0,62	1,117	0	25,38
Figuras Complexas de Rey	Cópia	13,225	9,849	10,00	22,96	15,571	8,782	11,00	27,13
	Reprodução de Memória (**)	5,425	5,582	3,50	19,58	9,286	6,685	7,00	28,61
FDT	Leitura – Tempo	52,60	18,647	48,00	27,12	48,76	16,649	48,50	22,79
	Leitura – Erros	0,25	0,550	0	24,48	0,38	0,669	0	25,54
	Contagem – Tempo (**)	67,15	23,459	67,00	28,02	57,00	19,705	59,50	19,43

Contagem – Erros (***)	0,90	1,252	1	28,22	0,14	0,359	0	19,20
Escolha – Tempo (**)	105,45	29,389	100	26,30	86,90	22,976	97	18,33
Escolha – Erros	4,00	4,329	3	23,41	2,52	1,887	2	21,50
Alternância – Tempo	121,40	29,443	119,50	23,57	109,62	40,887	108,00	20,36
Alternância – Erros	3,10	2,573	2	23,95	3,43	5,464	1	19,95

Nota: DP= Desvio-padrão; ** Nível de significância é $p \leq .05$; *** Nível de significância é $p \leq .01$.

Fonte: A autora (2023).

Os resultados apresentados na Tabela 10 serão comentados e discutidos quando apresentado cada um dos testes aplicados aos participantes. Para investigar se existem diferenças significativas entre a interação faixas etárias e os grupos foi utilizado o modelo linear generalizado, tendo como variáveis dependentes, os aspectos específicos de cada instrumento aplicado, levando em consideração o efeito fixo grupo (Clínico ou Controle) e como efeitos aleatórios as faixas etárias investigadas.

No Lanthony D-15 considerou-se o erro de escore e o índice de confusão de cores. A análise que intercepta simultaneamente Grupo *faixa etária não revelou diferenças significativas para o erro de escore [$F(2) = .412$, $p = .665$] e também para o índice de confusão de cores [$F(2) = .415$; $p = .663$].

No Teste 9 Pinos, as variáveis dependentes foram as etapas: Encaixar - Tempo 1, Retirar - Tempo 1, Encaixar - Tempo 2 e Retirar - Tempo 2. A análise Grupo *faixa etária também não revelou diferenças significativas para o Encaixar - Tempo 1 [$F(2) = 1,069$, $p = .352$], bem como para Retirar - Tempo 1 [$F(2) = 2,109$, $p = .133$], Encaixar - Tempo 2 [$F(2) = 1,173$, $p = .319$] e Retirar - Tempo 2 [$F(2) = .612$; $p = .547$].

Quanto ao N-Back visual foram quatro etapas realizadas: Tempo 1, Erros 1, Tempo 2 e Erros 2 sendo considerado o grupo (Clínico e Controle) como fator fixo e

as faixas etárias, como fatores aleatórios. A análise não revelou diferenças significativas para o Tempo 1 [$F(2) = .028$, $p = .973$], do mesmo modo para Erros 1 [$F(2) = .381$, $p = .686$], Tempo 2 [$F(2) = .417$, $p = .662$] e Erros 2 [$F(2) = .173$, $p = .842$].

No instrumento Figuras Complexas de Rey, as variáveis dependentes foram as duas etapas realizadas: cópia e reprodução de memória, as quais não revelaram diferenças significativas para cópia [$F(2) = .545$, $p = .584$] e nem para memória [$F(2) = 1,338$, $p = .274$].

Para o FDT - Teste dos Cinco Dígitos, as variáveis dependentes foram: Leitura - Tempo; Leitura - Erros; Contagem - Tempo; Contagem - Erros; Escolha - Tempo; Escolha - Erros; Alternância - Tempo e Alternância - Erros. Do mesmo modo que os demais testes, a análise não revelou diferenças significativas para Leitura - Tempo [$F(2) = 1,170$, $p = .320$]; Leitura - Erros [$F(2) = .806$, $p = .453$]; Contagem - Tempo [$F(2) = .774$, $p = .468$]; Contagem - Erros [$F(2) = 1,968$, $p = .153$]; Escolha - Tempo [$F(2) = .491$, $p = .616$]; Escolha - Erros [$F(2) = 1,130$, $p = .334$]; Alternância - Tempo [$F(2) = 2,187$, $p = .127$], bem como Alternância - Erros [$F(2) = 2,108$, $p = .136$].

Quanto às habilidades Aritméticas, analisou-se o desempenho no caderno de matemática. A análise Grupo *faixa etária não revelou diferenças significativas [$F(2) = .717$; $p = .494$]. Uma possível explicação para tais resultados pode estar relacionada ao tamanho da amostra investigada, que ao subdividir as crianças em grupos menores (por faixa etária, necessitaria de um número maior de participantes para detectar as possíveis diferenças.

Lanthyony Combined D-15

Para investigar se existem diferenças significativas entre os grupos (Clínico e Controle) no Lanthyony Combined D-15, no erro total e em relação ao índice de confusão de cores foi aplicado o teste U de Mann Whitney que revelou diferenças significativas entre os grupos tanto no erro total como em relação ao índice de confusão de cores, sendo o tamanho do efeito baixo ($U = 164,000$; $z = -2882$; $p < .001$, $r = 0,41$).

Como pode ser observado na Tabela 10, as crianças do Grupo Clínico apresentam uma média superior no quantitativo de erros produzidos, ao selecionarem a ordem das cores, tanto no erro de escore [médias (Clínico: 290,50 e Controle 192,19)] e como no índice de confusão [média (Clínico: 3,046 e Controle: 2,353)],

quando comparadas ao Grupo Controle. Tais resultados parecem indicar uma maior limitação na discriminação de cores das crianças com AF.

Ressalta-se que o aumento da expectativa de vida dos pacientes com AF, nas últimas décadas, tem levado ao surgimento de mais complicações da doença como, por exemplo, oculares, que no passado eram incomuns (FADUGBAGBE et al., 2010). Deficiências de visão de cores são relatadas em grupos com esta doença hereditária (ISLAM et al., 2016), sendo esclarecido que as manifestações oculares decorrem da oclusão vascular, que pode ocorrer na conjuntiva, íris, retina e coróide (VENTOCILLA, 2021). Há relatos na literatura de pacientes jovens com visão de cores prejudicada e perda de sensibilidade ao contraste no cenário de acuidade visual preservada, acompanhados por uma vasculopatia cerebral grave relacionada à AF.

As áreas de atrofia envolviam as camadas internas da retina, concluindo que a atrofia macular temporal na doença falciforme pode ter consequências diretas na função visual, inclusive em crianças, mesmo quando a acuidade visual é preservada. A tomografia de coerência óptica pode ser necessária na avaliação de pacientes com AF, mesmo se assintomáticos com acuidade visual de 20/20 (MARTIN et al., 2017). Portanto, recomenda-se que todos os pacientes com DF sejam submetidos a exames oftalmológicos periódicos a partir dos 10 anos de idade (FADUGBAGBE et al., 2010).

Teste dos Nove Pinos

Para investigar se existem diferenças significativas entre os grupos (Clínico e Controle) no Teste Nove Pinos, que avalia a motricidade fina, foi aplicado o teste U de Mann Whitney. Como pode ser observado na Tabela 10, as crianças do Grupo Clínico apresentam no Tempo de Encaixe 1 (posto médio: 29,96) e no tempo de Encaixe 2 (posto médio: 29,64); diferentemente das crianças do Grupo Controle, que apresentam no Tempo de Encaixe 1 (posto médio: 21,04) e no tempo de Encaixe 2 (posto médio: 21,36). O teste estatístico revelou diferenças significativas entre os grupos nas duas etapas referentes ao tempo: Tempo de Encaixe 1, com a mão dominante ($U = 201,000$; $z = -1,284$; $p < .02$ $r = -0,18$) e no Tempo de Encaixe 2, com a mão não dominante ($U = 209,000$; $Z = -2,018$; $p < .04$; $r = -0,29$) ambos com tamanho de efeito baixo. Tais resultados indicam uma maior lentificação motora das crianças com AF, quando comparadas às crianças sem a doença, esses resultados também são constatados na literatura internacional (BURKHARDT et al., 2017; L'HOTTA et al.,

2020; SHATZ et al., 2008). Embora, alguns estudos chamam a atenção para esse risco de atrasos motores finos, Burkhardt et al. (2017); L'Hotta et al (2020) enfatizam a necessidade de triagem precoce para averiguar este tipo de déficit, em crianças com AF.

Se a lentificação das atividades motoras for investigada precocemente e elaboradas rotas alternativas que visem minimizar os efeitos desta condição, isto poderá contribuir para um melhor desempenho nas atividades em geral e escolares, conseqüentemente, levando-as a uma inclusão mais efetiva, principalmente no ambiente escolar, local em que elas passam boa parte do seu cotidiano. Nesse sentido, sugere-se que as crianças sejam avaliadas quanto à motricidade fina, no HEMOPE, para que a equipe de psicólogas, com base nos resultados possam orientar os responsáveis legais por estes pacientes e seus respectivos professores sobre atividades que estimulem a parte motora.

N-Back visual

Para investigar se existem diferenças significativas entre os grupos (Clínico e Controle) no N-Back visual, que avalia a memória operacional, foi aplicado o teste U de Mann Whitney. Como pode ser observado na Tabela 10, as crianças do Grupo Clínico apresentam no Tempo 1, referente à execução da tarefa, um posto médio de: 29,31, diferentemente das crianças do Grupo Controle, que apresentam na mesma etapa, o posto médio de: 20, 86. Quanto ao Tempo 2, do mesmo modo, o Grupo Clínico indicou um posto médio maior, no valor de 29,60, enquanto que o Grupo Controle o posto médio foi de: 20,58. O teste estatístico U de Mann Whitney revelou diferenças significativas entre os grupos nestas duas etapas: Tempo 1 ($U=196,500$; $z=-2,071$; $p \leq .03$; $r=-0,21$) e o tempo 2 ($U=189,500$; $Z=-2,211$; $p \leq .02$; $r=-0,22$), ambas com tamanho de efeito baixo.

A lentificação na resposta no N-Back visual das crianças do Grupo Clínico, em certa medida, está alinhada com o atraso no tempo de execução do teste de nove pinos tendo em vista que as duas tarefas recrutam habilidades motoras e acessam a velocidade de realização de tarefas, bem como a precisão de resposta. Esses dados embora tendo um efeito baixo considerando talvez o N amostral, reforçam a hipótese potencial de um comprometimento motor e de velocidade de processamento globalmente comprometido.

Pesquisas recentes publicadas sobre crianças em idade escolar, com AF, (HARDY et al., 2021; HEITZER et al., 2022; PRUSSIEN, 2021) ressaltam o risco que estas correm quanto à déficits neurocognitivos, incluindo problemas com a memória operacional, uma habilidade executiva que contribui fortemente para as habilidades acadêmicas iniciais. Achados empíricos e meta-analíticos sugerem que esses déficits aumentam com a idade, o que pode ter um amplo impacto no funcionamento psicossocial (PRUSSIEN et al., 2021). No entanto, há poucas intervenções neste grupo clínico que direcionem para a possível melhoria de seu funcionamento.

Figuras Complexas de Rey

O teste de Figuras Complexas de Rey avalia a memória visuoespacial, para cópia da figura e memória recente, para reprodução. Constata-se na Tabela 10, que as crianças do Grupo Clínico apresentam postos médios inferiores nas duas etapas referidas (cópia: 22,96 e reprodução de memória: 19,58) quando comparadas ao Grupo Controle (cópia: 27,13 e reprodução de memória: 28, 61), sendo detectadas pelo teste U Mann Whitney, diferenças significativas entre os grupos, apenas na etapa reprodução de memória ($U = 170,000$; $z = -2,266$; $p = .023$; $r = -0,23$), o que indica um tamanho de efeito baixo. Estes resultados parecem indicar que as crianças do Grupo Clínico apresentam déficit na memória recente, limitando as informações visuais processadas em um curto espaço de tempo, o que pode reverberar em dificuldades no contexto escolar e, conseqüentemente, terem oportunidades limitadas de emprego futuro (RIZIO et al., 2020; BEDIAKO, 2010).

FDT - Teste dos Cinco Dígitos

O teste FDT, como comentado, avalia a atenção sustentada, velocidade de processamento e funções executivas. Quando comparados os grupos observa-se na Tabela 15, que as crianças do Grupo Clínico indicam postos médios superiores na etapas Contagem Tempo (28,02); Contagem Erros (28,22) e Escolha Tempo (26,30), quando comparadas ao Grupo Controle para as mesmas etapas (19,43; 19,20 e 18,33, respectivamente) indicando maior lentificação para execução das atividades referentes ao tempo, bem como maior quantidade de erros na etapa Contagem. Foram

detectadas diferenças significativas entre os grupos, nas três etapas referidas: Contagem para tempo ($U=174,500$; $z=-2,143$; $p \leq .03$; $r=-0,22$) e quantidade de erros ($U=169,500$; $z=-2,625$; $p \leq .009$; $r=-0,27$), bem como na etapa Escolha para tempo ($U=154,000$; $z=-2,057$; $p \leq .04$; $r=-0,21$), todas indicando um efeito baixo. Ressalta-se que esses resultados reforçam os comprometimentos identificados nas avaliações anteriores que acessaram velocidade de processamento e acurácia de resposta pelo recrutamento das capacidades cognitivas investigadas.

A literatura atualizada sobre este tipo de investigação, relata comumente disfunção executiva apresentada em crianças escolares e adultos com AF, na faixa etária dos 6-31 anos, ao reforçar os déficits na velocidade de processamento e controle inibitório, incluindo os riscos vinculados à hemodinâmica cerebral prejudicada, quando há um fluxo sanguíneo elevado, verificado através do exame de ultrassom Doppler transcraniano (PRUSSIEN et al., 2021). Um outro complicador identificado é o volume da substância branca cerebral, ao demonstrar que um maior volume também é associado a um índice de velocidade de processamento reduzido e mais fadiga. Compreende-se que o volume desta substância é um parâmetro adicional a ser levado em consideração, ao planejar opções individuais de diagnóstico e tratamento (LAND et al., 2014).

No entanto, os déficits nas dificuldades executivas cotidianas, velocidade de processamento e memória operacional apresentadas em crianças mais velhas com AF, podem ainda não ter sido instaurado nas crianças em idade pré-escolar, apesar de já serem rastreados déficits específicos na flexibilidade cognitiva e controle inibitório em medidas comportamentais. A viabilidade de usar medidas executivas disponíveis com este grupo clínico, para caracterizar o desenvolvimento de habilidades iniciais, necessita de maiores esclarecimentos sobre quando e como estes déficits surgem (DOWNES et al, 2018a).

Habilidades Aritméticas

As análises do Caderno de Atividades Aritméticas foram rodadas no Factor Analysis (versão 11.05.01) para verificar a adequação do instrumento e o número de fatores a serem retidos na Análise Fatorial Exploratória (AFE) e no SPSS foram realizadas as análises não-paramétricas (inter e intragrupos).

Inicialmente foram verificados os índices do *Kaiser-Meyer-Olkin* (KMO) e o Teste de Esfericidade de *Bartlett*. O KMO é conhecido como índice de adequação da

amostra, indicando a quão adequada é a aplicação da AFE para o conjunto de dados. O resultado do KMO foi de 0.69761, sendo esse resultado considerado baixo, mas estando dentro dos limites considerados aceitáveis pela literatura (DAMÁSIO, 2012; DAMÁSIO et al., 2021). O resultado do teste de esfericidade de Bartlett's statistic foi de 1979, $df = 66$; $p = 0.0000010$. Tais resultados indicam que os itens possuem um padrão de correlação, que é requisito básico para uma análise fatorial exploratória.

Para a condução da AFE, realizamos uma Análise Paralela, na qual os índices das matrizes aleatórias são comparados aos dados originais e retidos apenas os fatores que são considerados mais fortes do que o conjunto de dados aleatórios (DAMÁSIO, 2012). Na implementação da Análise Paralela optou-se pela matriz de correlação de Pearson, solicitando a técnica de extração Diagonally Weighted Least Squares (RDWLS) e a rotação Promim. Os resultados revelam índices de UniCo (0.848), ECV (0.721) e MIREAL (0.337). Observamos, também, evidências preliminares de fidedignidade: Standardized Cronbach's Alpha (0.82) e McDonald's Omega (0.98), que reforçam a confiabilidade do instrumento aplicado na investigação.

Na AFE encontramos uma variação explicada de 35% indicando a unidimensionalidade. Tais resultados apresentam índices próximos no que se refere a uma subestimação de fatores retidos, no caso a unidimensionalidade, que poderia resultar em perda de informações. Neste sentido, sugere-se que o instrumento construído para essa investigação, que possui propriedades psicométricas (aceitáveis para essa investigação), seja aplicado a um número maior de participantes. Isso porque amostras grandes em geral fornecem resultados mais precisos, minimizando o efeito de erro amostral.

Antes de apresentar os resultados que comparam os grupos (Clínico e Controle) em relação ao desempenho matemático, buscou-se investigar se existem diferenças no desempenho das crianças em relação à apresentação das atividades matemáticas nas versões preto e branco e colorido. O teste estatístico U Mann-Whitney não detectou diferenças significativas ($U = 276,500$; $z = - .553$; $p = 0.580$) quando se compara o desempenho nas atividades matemáticas considerando as versões apresentadas às crianças (preto e branco vs. colorido). Tais resultados parecem indicar que o desempenho das crianças de ambos os grupos não foi influenciado pela versão de caderno apresentada.

A Tabela 11 ilustra os resultados obtidos dos participantes no Caderno de matemática por grupo.

Tabela 11 – Média, desvio padrão, mediana e posto médio no Caderno de Atividades Aritméticas por grupo.

Grupos	Caderno de Atividades Matemáticas			
	Média	DP	Mediana	Posto médio
Clínico	13,68	4,018	13	21,48
Controle	16	3,937	17	29,52

Fonte: A autora (2023).

Como pode ser observado na Tabela 11, as crianças do Grupo Clínico apresentaram um desempenho menor no caderno de matemática quando comparado com as crianças do Grupo Controle (posto médio: 21,48 e 29,52 respectivamente), sendo estas diferenças entre os grupos detectadas pelo teste estatístico U Mann-Whitney ($U = 212,00$; $z = -1,959$; $p = .050$, sendo o tamanho do efeito considerado baixo ($r = -0,28$). Tais resultados apresentam que as crianças com AF têm dificuldades na realização de atividades aritméticas, atestadas com a literatura internacional (HEITZER et al., 2021; PETERSON et al., 2020;).

No próximo tópico, são apresentados os resultados referentes às correlações entre as avaliações neurocognitivas e aritméticas das crianças com AF.

Grupo Clínico: Correlações entre as avaliações neurocognitivas e aritméticas

Para verificar se existe correlação entre as capacidades cognitivas investigadas e as atividades envolvendo a matemática das crianças com AF foi realizado o teste de Spearman. Os resultados obtidos são apresentados na Tabela 12.

Tabela 12- Resultados das correlações Spearman considerando as capacidades cognitivas investigadas e as habilidades matemáticas de crianças diagnosticadas com AF.

Avaliações Neurocognitivas		Habilidades aritméticas	
		Coefficiente de correlação	Valor de p
Lanthony Combined D-15	Total Error Score	-,085	,685
	Color Confusion Index	-,085	,685
Teste dos Nove Pinos	Encaixar – Tempo 1	-,115	,585
	Retirar – Tempo 1	-, 468**	,018
	Encaixar – Tempo 2	-,023	,915
	Retirar – Tempo 2	-,510	,009
N-Back	Tempo 1	-,330	,115
	Erros 1	-,097	,651
	Tempo 2	-,134	,531
	Erros 2	-,326	,120

Figuras Complexas de Rey	Cópia	-,570	,003
	Reprodução de memória	,411	,046
FDT	Leitura - Tempo	-,638	,001
	Leitura – Erros	-,142	,499
	Contagem tempo	- ,730	,000
	Contagem erros	-,323	,115
	Escolha tempo	-,479	,021
	Escolha Erros	, 244	,262
	Alternância -tempo	-, 198	,376
	Alternância - Erros	,131	,561

Fonte: A autora (2023).

Constata-se, na Tabela 12, que as correlações identificadas não contemplam todas as dimensões das capacidades cognitivas investigadas associadas ao desempenho aritmético. No entanto, foram detectadas correlações entre as habilidades aritméticas e as avaliações neurocognitivas investigadas pelos testes: (i) Nove Pinos, nas etapas Retirar - Tempo 1 ($p<.05$) e Retirar tempo 2 ($p<.01$), que avalia a motricidade fina; (ii) Figuras Complexas de Rey, nas etapas Cópia ($p<.05$) e

reprodução de memória ($p < .04$), que avalia a memória visuoespacial, memória operacional e memória recente, além do (iii) Teste FDT, nas etapas Leitura - Tempo ($p < .01$), Contagem - Tempo ($p > .01$) e Escolha - Tempo ($p < .05$), que avalia a velocidade de processamento e a memória operacional. Tais resultados parecem indicar que os déficits identificados nas crianças com AF quanto a velocidade de processamento, memória operacional, memória recente e memória visuoespacial podem estar implicados na dificuldade em realizar as atividades aritméticas propostas no caderno construído para essa investigação.

Ressalta-se que antes da escolarização formal, as crianças adquirem habilidades que servem como precursoras do funcionamento matemático, por exemplo, a contagem, o reconhecimento de números e a compreensão de relações ordinais. À medida que as crianças crescem, elas encontram maior ênfase no desenvolvimento de habilidades aritméticas, que formam a base para serem capazes de resolver problemas (BULL; KERRY, 2014).

Os dados encontrados nesta Tese direcionados para as crianças com AF, corroboram a literatura sobre a temática, ao registrar déficits no desempenho em aritmética relacionados principalmente às habilidades visuomotoras e funções executivas (BERKELHAMMER et al., 2007; GONÇALVES et al., 2017). Os resultados observados nas crianças do Grupo Clínico, quanto às habilidades visuoespaciais e motoras caracterizam-se por resultados abaixo da média, ressaltando que nenhuma delas tem histórico de infarto clínico.

Em investigações internacionais detectou-se que crianças com infarto do hemisfério esquerdo apresentavam prejuízos elevados em medidas de compreensão do cálculo matemático, ortografia e leitura (COHEN et al., 1994). Quanto às análises correlacionais e de regressão revelaram que a memória visual de curto prazo e de trabalho predizem especificamente o desempenho em matemática no decorrer do desenvolvimento (BULL et al., 2008; RIBNER et al., 2017; VIEIRA et al., 2021). Resultados posteriores mostraram que uma grande proporção de adolescentes com AF tem prejuízos com maior impacto em medidas de raciocínio não-verbal, funcionamento executivo e matemática, onde mais de 30% pontuaram bem abaixo das expectativas da idade (PARTANEN et al., 2020).

Neste sentido, a memória operacional sendo reconhecida como um preditor da aprendizagem escolar, identifica-se sua contribuição expressiva para a aritmética, através de correlações fortes e positivas (VIEIRA et al., 2021). Gonçalves et al (2017)

em seu estudo, chama a atenção que o desenvolvimento das competências numéricas está subjacente à interação entre bases de conhecimento sobre números e mecanismos cognitivos, como a memória operacional. Ainda que a literatura indique esses resultados, no presente estudo não foi verificada correlação entre memória operacional e habilidades aritméticas no Grupo Clínico.

A organização visuoespacial identificada no Figuras complexas de Rey, com os resultados de percentil inferiores no Grupo Clínico, caracteriza um comprometimento importante no que se refere à percepção das relações espaciais entre objetos e, conseqüentemente, a organização e integração dos estímulos sensoriais, dificultando a leitura de mapas e organização da escrita (HAZIN et al., 2009a). No presente estudo, especificamente sobre as dificuldades na organização visuoespacial, recrutadas nas respostas do Caderno de Atividades Aritméticas, há o comprometimento da organização espacial de numerais com dezenas e unidades, seja na reta numérica, bem como ao armar as operações de adição e subtração. Ressalta-se que as atividades matemáticas propostas englobavam aspectos conceituais e perceptuais, os quais se vinculavam com dificuldades de aprendizagem distintas. Isso porque a atividade matemática escolar evoca tanto aspectos procedurais (habilidades cognitivo-motoras responsáveis pela execução de algoritmos, por exemplo), enquanto que os aspectos conceituais evocam a compreensão de princípios e regras subjacentes à conceptualização em matemática (Da ROCHA FALCÃO, 2009).

Cabe pontuar que o instrumento construído abarcava aspectos focais básicos (problemas de transformação; comparação; composição envolvendo unidades idênticas e distintas; armar operações considerando o sistema de numeração decimal; reconhecer o número de elementos e representar o número na reta numérica) referentes aos anos iniciais de escolarização sobre o conhecimento matemático. Tais aspectos conceituais explorados nas atividades pressupõem que esses foram ensinados no contexto escolar, entretanto, não significa que as crianças se apropriaram de tais conceitos. A partir dessa compreensão destaca-se aspectos relevantes e peculiares que podem ter contribuído para os resultados encontrados.

Um primeiro aspecto a se destacar, refere-se à análise da aprendizagem e do desenvolvimento cognitivo que não está separada da experiência do indivíduo. As crianças com AF enfrentam diversos afastamentos escolares ao longo de sua escolarização. Como segunda observação relevante, essa investigação foi realizada no período da pandemia, na qual houve uma interrupção das atividades escolares.

Algumas crianças acessaram aulas *online*, enquanto para outras a experiência escolar ficou restrita a atividades executadas exclusivamente em casa. Tais fatos, podem ter contribuído para o desempenho matemático dessas crianças.

Nesse sentido, enfatizamos cautela na leitura dos resultados e a necessidade de pesquisas futuras que possam esclarecer com maior precisão os impactos da AF atuando no desenvolvimento neurocognitivo e no desempenho aritmético para além de um contexto pandêmico; cujas experiências escolares, sócio-afetivas e econômicas divergiram excepcionalmente de qualquer realidade anteriormente vivenciada.

6.3 ESTUDO DE CASO

O objetivo deste tópico é apresentar o caso clínico de I. C., 11 anos de idade, sexo feminino, natural da cidade de Barreiros - PE e diagnosticada com AF através do Teste do Pezinho (TP). Essa criança foi selecionada em razão da sua participação na coleta da dissertação de mestrado da autora em 2016. Então com 06 anos de idade ela integrou o Grupo Clínico (ambulatório) e foi avaliada com instrumentos neuropsicológicos na pesquisa cujo objetivo era investigar o desempenho das funções executivas e visão de cores em crianças portadoras de AF. Este contexto possibilitou uma compreensão mais aprofundada sobre seu desenvolvimento até 2021, após cinco anos da primeira avaliação. Entretanto, os resultados de seu desempenho precisam ser analisados com cautela, pois não se tem acesso a todas variáveis que podem influenciar os resultados. As reflexões aqui apresentadas poderão indicar subsídios para estudos longitudinais com crianças com AF.

Para fazer a análise qualitativa e quantitativa dos resultados (2016 e 2021), inicialmente, foi solicitado a autorização da responsável (mãe), atendendo a resolução N° 12/2020 estabelecidos e autorizados pelo CEP do HEMOPE.

Em relação ao histórico clínico, I. C. foi ao HEMOPE pela primeira vez entre o primeiro e o sexto mês de vida. A criança é acompanhada por neurologista e realiza o exame DTC uma vez por ano. De acordo com a mãe, nunca apresentou sintoma neurológico, como: dor de cabeça constante, convulsão ou AVC e também não apresenta outras doenças. No decorrer dos anos foi internada duas vezes com crises álgicas, nunca realizou cirurgia e faz uso contínuo de hidroxiuréia. No período da coleta de dados, em 2021, a criança foi ao HEMOPE para consulta com neurologista e realizar transfusão sanguínea. Ressalta-se que I.C. não possui plano de assistência médica, portanto, depende do atendimento do Sistema Único de Saúde (SUS) e

demais políticas públicas existentes para famílias de baixa renda.

Conforme mencionado, a possibilidade de reavaliar a mesma paciente após o período de cinco anos, denota a importância de estudos longitudinais com este grupo clínico. Em ambas as coletas (2016 e 2021), os procedimentos de avaliação cognitiva foram realizados em sessão única e em sala de atendimento médico localizada no ambulatório pediátrico do HEMOPE. Os testes CPM – RAVEN, Teste de Ishihara e “E” de Raskin referentes à etapa de exclusão, também foram os mesmos. Optou-se por apresentar os dados para inteligência geral, tendo em vista que foi avaliada em ambas as ocasiões (2016 e 2021), conforme ilustrado na Tabela 14.

Nas duas coletas de dados realizadas, em 2016 (com 6 anos) e, posteriormente, em 2021 (com 11 anos), foram constatados resultados insuficientes para a sua faixa etária, com potenciais comprometimentos atuais na inteligência geral, visão de cores, memória operacional, memória visuoespacial e aprendizagem matemática. Os resultados dos instrumentais podem ser observados nas Tabelas 13 e 14, sendo posteriormente discutidos de forma qualitativa.

Tabela 13 – Resultados de I. C em 2016*.

Instrumento**	Pontuação	Classificação	Média do grupo***
CPM – RAVEN	14	Intelectualmente na média	17,5
<i>Lanthyony Combined D-15 Test</i>	2,97	Alto índice de confusão****	2,13
Teste de Trilhas – Parte A e Teste de Trilhas – B	3 (Parte A) 1 (Parte B)	Muito baixa Muito baixa	16,8 5,26
Torre de Londres (TOL)	20	Média	24,7
Subteste Dígitos - Direto	6 (direto)	Média	5,57
Subteste Dígitos – Inverso	0 (inverso)	Inferior	3,15

Nota. (*) Optou-se por não apresentar a coluna “Função avaliada”, visto que esta informação foi explicitada anteriormente no tópico Instrumentos e Materiais; (**) O teste FDT não foi realizado pela participante; (***) O grupo foi composto por 19 crianças de 6-7 anos com AF; (****) Índice de Confusão de Cores (ICC) Dessaturado.

Fonte: Dias (2017).

Na Tabela 13 foi identificada a predominância de pontuações inferiores à média do grupo da mesma faixa etária, conforme a classificação dos respectivos testes, sugerindo uma perda cognitiva ainda na primeira infância. Os dados indicam a pertinência de se reavaliar, periodicamente, através de atividades interventivas que auxiliem na aprendizagem de novos conteúdos escolares. Essa necessidade de

acompanhamento sistemático é evidenciada na mesma Tabela pela classificação nos testes Trilhas – Partes A e B e subteste Dígitos (Inverso) registrada como “muito baixa” e “inferior”, respectivamente.

O Teste Trilhas – Partes A e B é uma ferramenta adaptada para a população brasileira (MONTIEL; SEABRA, 2012), sensível a uma variedade de distúrbios neurológicos (FELLOWS et al., 2017) e comumente usado em avaliações neuropsicológicas. Cada etapa deve ser executada o mais rápido possível, com sequência ininterrupta e limite de tempo em 60 segundos. Na Parte A – Letras, o participante é instruído a traçar uma linha conectando letras em sequência ordenada (A – B...– M), enquanto que na Parte A – Números fará do mesmo modo, precisando seguir a ordem numérica (1 – 2...12). Na Parte B, o participante deve conectar letras e números em uma sequência pré-determinada, conforme a ordem alfabética e numérica (A – 1 – B – 2...M – 12) (VARJACIC et al., 2018).

Em pesquisa realizada com crianças e adolescentes portadores de AF foram identificadas diferenças significativas, no que se refere a maior quantidade de erros e tempo de execução (BROWN et al., 2000). Do mesmo modo, adultos portadores (18 – 45 anos) também apresentaram desempenho inferior, ao se observar a flexibilidade cognitiva e velocidade de processamento (WADE, 2020).

Quanto ao subteste Dígitos, inserido nas escalas Wechsler para criança identifica-se como um instrumento de cognição consistente nas pesquisas com o grupo investigado (LEE et al., 2022). Exige-se que as crianças evoquem uma sequência de números apresentados oralmente na mesma ordem e em ordem inversa, sendo uma medida da memória verbal de curto prazo e operacional, através da capacidade de registrar, manter e manipular informações na consciência (PRUSSIEN et al., 2019).

O instrumento foi aplicado em crianças com AF, através de grupos pareados, sendo encontradas diferenças em medidas e funções da memória, incluindo a memória operacional (BERG et al., 2012; HIJMANS et al. 2010; SCHATZ et al. 2002). Em pesquisa realizada por Schatz e Roberts (2005) identificou-se a mesma situação de I.C, uma vez que as crianças com AF apresentaram dificuldades apenas para Dígitos Inverso. Observou-se que o processamento auditivo era uma área de déficit relacionada ao desempenho de amplitude de dígitos. O estudo sugere que este resultado pode envolver componentes centrais e periféricos do processamento auditivo.

Os dados iniciais, coletados em 2016, com o instrumental CPM – Raven¹⁵ registraram pontuação bruta de 14 pontos, com escore-padrão de 60, interpretado como “Intelectualmente na média”, com base na faixa de percentis para o grupo de sua idade e normas para escolas públicas e particulares, do referido teste. Isso significa que a criança alcançou, naquela época, um resultado esperado para a sua idade.

Quanto ao Teste Trilhas - Partes A e B, a participante obteve as menores pontuações do grupo avaliado, sendo 3 pontos e 1 ponto, respectivamente. Estes resultados reforçam que I.C. não reconhecia adequadamente as letras e os números para identificá-los no sequenciamento correto, com um tempo máximo de 60 segundos. Observou-se que a capacidade para flexibilidade mental estava prejudicada, com limitações aparentes ao não conseguir realizar a atividade com letras e números alternados.

Para o teste Torre de Londres (TOL), a pontuação total alcançada foi de 20 pontos, o que indicou capacidade satisfatória para planejar mentalmente e realizar a atividade solicitada com performance dentro do esperado para sua idade.

No subteste Dígitos - Direto e Inverso (WISC IV): as pontuações obtidas foram 6 e 0 pontos, respectivamente. Os resultados indicaram capacidade satisfatória para memória auditiva de curto prazo, com pontuação esperada para as crianças da mesma idade. Quanto à memória operacional, I.C. não conseguiu executar a atividade solicitada, o que reforça o fato de as avaliações neurocognitivas serem citadas como um importante padrão de cuidado para crianças e adolescentes com AF (PRUSSIEN et al, 2021a).

As crianças com diagnóstico de AF correm o risco de desenvolver problemas neurocomportamentais no início da vida. Além disso, os prejuízos específicos nas habilidades de funções executivas, incluindo a memória operacional, são documentados em crianças em idade escolar com a doença. Essas habilidades executivas, tais como flexibilidade cognitiva e controle inibitório, são conhecidas por contribuir fortemente para as habilidades acadêmicas iniciais (HEITZER et al., 2022a). Dado o aumento dos déficits com a idade, o monitoramento das habilidades das funções executivas deve continuar na idade adulta (PRUSSIEN et al, 2021a), de modo a garantir informações pertinentes do curso da doença no campo cognitivo.

¹⁵ O CPM-RAVEN foi republicado em 2018 com estudo de normatização atualizado.

Para o teste de visão de cores dessaturada, a participante apresentou o segundo resultado com maior quantitativo de erros do grupo, conforme indicado na Tabela anterior.

Após cinco anos da primeira coleta, observou-se que para a avaliação da inteligência geral, com o mesmo instrumento (CPM–RAVEN), a pontuação obtida foi de 21 pontos (percentil 9 e escore-padrão 80). Registra-se que a pontuação total do teste é de 36 pontos e, deste modo, sua classificação de acordo com a faixa etária foi “Abaixo da Média da Capacidade Intelectual” (Nível IV-), indicando uma piora no desempenho ao comparar os dois períodos de aplicação, conforme a Tabela 14.

Tabela 14 – Resultados de I. C em 2021*.

Instrumento**	Pontuação* **	Classificação****	Média do grupo*****
CPM RAVEN	21	Abaixo da média	22
<i>Lanthony Combined D-15 Test (total error score)</i>	214	Índice de confusão médio	266
<i>Color confusion index</i>	2.51	Índice de confusão médio	2.87
Figuras de Rey – Cópia	9	Inferior à média	17,2
Figuras de Rey – Memória	2	Inferior à média	7
Caderno de Aritmética (Pontuação Total)	8	Inferior à média	15,7
Pontuação Atividades de adição	4	Inferior à média	5,75
Pontuação Atividades de subtração	0	Inferior à média	3,75
9 Pinos – Encaixar (tempo 1 em segundos)	16	Abaixo do ponto de corte	18,50
9 Pinos – Retirar (tempo 1 em segundos)	8	Média do grupo	8,50
9 Pinos – Encaixar (tempo 2 em segundos)	19	Abaixo do ponto de corte	21,88
9 Pinos – Retirar (tempo 2 em segundos)	9	Média do grupo	8,50
FDT – Leitura (tempo em segundos)	44	Abaixo da média (em segundos)	45,75
FDT – Contagem (tempo em segundos)	82	Superior a média (em segundos)	49,50

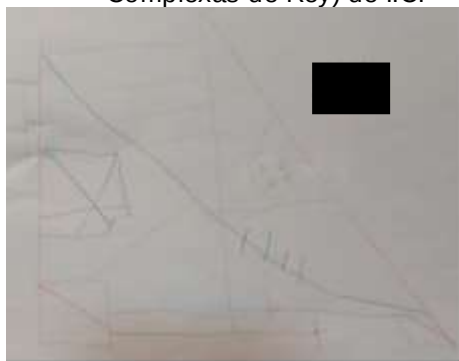
FDT – Escolha (tempo em segundos)	108	Superior a média (em segundos)	83,75
FDT – Alternância (tempo em segundos)	82	Abaixo da média (em segundos)	112

Nota: (*) Optou-se por não apresentar a coluna “Função avaliada”, visto que esta informação foi explicitada anteriormente no tópico Instrumentos e Materiais; (**) A participante não realizou o teste N-Back; (***) Inseridos somente os resultados que se apresentaram inferiores frente às tabelas de classificação; (****) De acordo com as tabelas dos respectivos instrumentos; (*****) Grupo composto por nove crianças de 10-11 anos com AF.

Fonte: A autora (2023).

Para os resultados do Figuras Complexas de Rey, verifica-se nas Figuras 19 e 20, as etapas cópia e memória, as quais indicaram pontuações inferiores à média do grupo, o que sugere o comprometimento nas habilidades de organização visoespacial, planejamento e desenvolvimento de estratégias, bem como memória de curto prazo. Para a estratégia de cópia, observa-se a ausência de elementos, inclusive o retângulo grande como armação da figura; predomínio de elementos mal situados; fragmentação perceptual; estreitamento da figura e perda de detalhes.

Figura 19 - Cópia da Figura A Complexas de Rey) de I.C.



Fonte: Arquivo pessoal da autora (2023).

Figura 20 - Reprodução de memória da (Figuras Figura A (Figuras Complexas de Rey) de I.C.



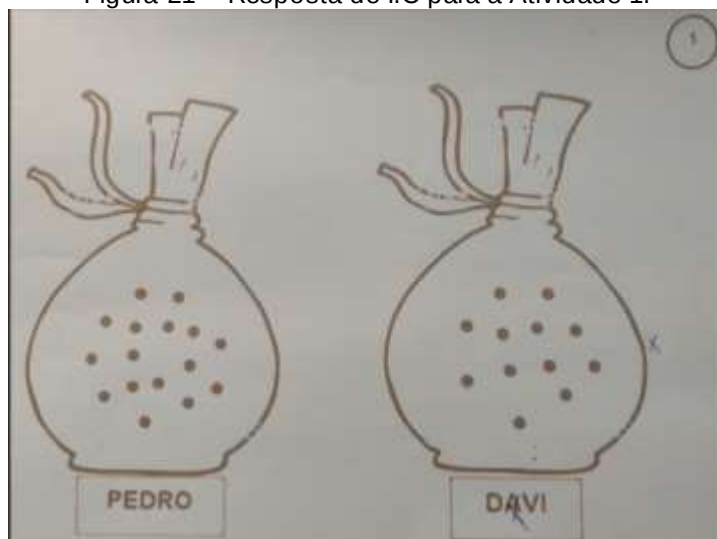
Fonte: Arquivo pessoal da autora (2023).

Registra-se que a dificuldade na cópia da figura, se repercute na etapa de recordação com uma reprodução empobrecida, através da perda de maior parte dos elementos, bem como deformados e incompletos. Estes resultados parecem estar alinhados com o desempenho das tarefas que avaliam o esboço visoespacial, manipulação de informações, como o Dígitos Inverso e testes de aritmética. Ou seja, as funções executivas são elementares para o desempenho em matemática (TOLEDO, 2019).

Em relação ao Caderno de Atividades Aritméticas, constata-se que I.C apresenta dificuldades para questões que exigem estimativa e percepção visual, além

de indicar o predomínio no uso dos dedos para contagem. Ressalta-se que das 50 crianças avaliadas, somente duas do grupo clínico erraram a primeira atividade, incluindo I. C.

Figura 21 - Resposta de I.C para a Atividade 1.



Fonte: A autora (2023).

Na questão seguinte, em que a criança trabalha a reta numérica, apesar de reconhecer os números solicitados, não consegue representá-los e ordená-los corretamente entre o antecessor e o sucessor (números 3 e 5). Do mesmo modo, reconhece os valores de subconjuntos, mas não realiza a soma correta da quantidade total, bem como as contas de subtração, mesmo com valores pequenos.

Figura 22 - Resposta de I.C para a Atividade 2.



Fonte: A autora (2023).

No que se refere aos enunciados das questões, apesar de interpretá-los corretamente, I.C indica dificuldade para aqueles que exigem o reconhecimento dos

termos “a mais” ou “a menos”. Outra constatação, confirmada nos dados coletados no questionário respondido pela mãe, foi a de que ainda não alcançou o conhecimento para armar contas simples com dois dígitos (adição e subtração), sendo necessário que ocorram intervenções clínicas e pedagógicas neste contexto.

Estudos registram que defasagens na memória operacional interferem no desenvolvimento de habilidades e capacidades matemáticas adequadas, enquanto a memória operacional visuoespacial é identificada como um domínio geral de vulnerabilidade na cognição aritmética, simultaneamente, a idade também é crucial, uma vez que o conhecimento é cumulativo, para formar a estrutura geral de conhecimento (ALLEN et al., 2019; PENG; FUCHS, 2014).

No FDT – Teste dos Cinco Dígitos, apresentou o maior tempo de execução quando comparada às demais crianças do grupo com 10-11 anos, especificamente na segunda e terceira etapas, definidas por Contagem (82s) e Escolha (108s). Esta última apresenta distratores, sendo necessário o uso do controle inibitório. Nesta tarefa exige-se o funcionamento executivo, ao inibir uma resposta em prol de outra que lhe é solicitada. Seus resultados indicam um desempenho prejudicado, sendo necessário maior tempo para executar a tarefa, quando comparado às demais crianças.

Na etapa de avaliação, obtém-se um quadro geral dos testes aplicados em I.C., apresentados abaixo na Tabela 15, com replicação do *Lanthonly Combined D-15 Test* para verificar a visão de cores. O mesmo não foi possível com o FDT– Teste dos Cinco Dígitos, tendo os resultados somente da última avaliação, frente às limitações em 2016, pois o horário do ônibus da prefeitura impossibilitou a aplicação do instrumento. Ainda que não haja a comparação em parte dos instrumentos, torna-se relevante identificar os atuais padrões cognitivos da criança.

Tabela 15 – Instrumentos aplicados na participante I.C e funções avaliadas.

Instrumento	Função avaliada	Ano de aplicação	
		2016*	2021**
CPM – RAVEN	Inteligência geral	X	X
“E” de Raskin	Acuidade visual	X	X
Teste de Ishihara	Visão de cores	X	X
<i>Lanthonly Combined D-15 Test</i>	Visão de cores	X	X
Teste de Trilhas - Partes A e B	Atenção sustentada e memória operacional	X	—***
TOL	Planejamento	X	—
	Resolução de problemas		
Subteste Dígitos - Direto e Inverso	Memória operacional auditiva	X	—
Teste dos Nove Pinos	Motricidade fina	—	X

Figuras Complexas de Rey	Memória visuoespacial Memória recente	—	X
FDT – Teste dos Cinco Dígitos	Atenção sustentada Velocidade de processamento Funções executivas	—	X
Caderno de Atividades Aritméticas	Habilidades aritméticas	—	X

Nota: (*) A participante não realizou o FDT– Teste dos Cinco Dígitos. (**) A participante não realizou o N-Back visual e por este motivo não consta na lista. (***)Onde consta o símbolo — indica a não execução da atividade.

Fonte: A autora (2023).

De acordo com as informações coletadas no Questionário Socioeconômico Familiar, aplicado em 2021 e respondido pela mãe, verifica-se que a gestação foi sem intercorrências médicas e a criança nasceu de parto cesárea. Seu processo de escolaridade iniciou aos quatro anos de idade, quando passou a frequentar a rede pública de ensino, sem apresentar histórico de repetição de ano escolar. No decorrer de 2020, a criança realizou as atividades escolares, com trabalhos enviados pela escola duas vezes por semana e assistiu às aulas de forma virtual, através do celular. No que se refere à aprendizagem, a mãe informa que a filha apresenta dificuldades nas atividades de matemática, incluindo armar operações e realizar cálculos de adição e subtração.

Ao comparar os resultados dos testes em ambos os momentos aplicados, observa-se na Tabela 16 que a participante indicou um declínio cognitivo, no que se refere à inteligência geral, atenção sustentada e funções executivas, com lentificação ao executar as atividades solicitadas. Ao direcionar para a memória visuoespacial e memória recente, as pontuações abaixo da média refletem no desempenho comprometido para as atividades de aritmética que avaliam percepção, reta numérica, bem como armar contas de adição e subtração com até dois dígitos.

Tabela 16 - Resultados comparativos de I.C nos anos de 2016 e 2021*.

Instrumento	2016	2021
CPM RAVEN	Intelectualmente na média	Abaixo da média
<i>Lanthony Combined D-15 Test (total error score)</i>	Alto índice de confusão	Índice de confusão médio
<i>Color confusion index</i>	Alto índice de confusão	Índice de confusão médio
Teste de Trilhas – Parte A	Muito baixa	—
Teste de Trilhas – Parte B	Muito baixa	—

TOL	Média	—
Subteste Dígitos – Direto	Média	—
Subteste Dígitos - Inverso	Inferior	—
Figuras de Rey – Cópia	—	Inferior à média
Figuras de Rey – Memória	—	Inferior à média
Caderno de Aritmética (Pontuação Total)	—	Inferior à média
Pontuação Atividades de adição	—	Inferior à média
Pontuação Atividades de subtração	—	Inferior à média
9 Pinos – Encaixar (tempo 1 em segundos)	—	Abaixo do ponto de corte
9 Pinos – Retirar (tempo 1 em segundos)	—	Média do grupo
9 Pinos – Encaixar (tempo 2 em segundos)	—	Abaixo do ponto de corte
9 Pinos – Retirar (tempo 2 em segundos)	—	Média do grupo
FDT – Leitura (tempo em segundos)	—	Abaixo da média (em segundos)
FDT – Contagem (tempo em segundos)	—	Superior à média (em segundos)
FDT – Escolha (tempo em segundos)	—	Superior à média (em segundos)
FDT – Alternância (tempo em segundos)	—	Abaixo da média (em segundos)

Nota: (*)Onde consta o símbolo — indica a não execução da atividade.

Fonte: A autora (2023).

Conclui-se, portanto, que os resultados de I.C apresentaram prejuízos em processos cognitivos de maior complexidade que envolvem aspectos de conceituação, planejamento, velocidade do processamento e controle inibitório. Foram observadas dificuldades em habilidades aritméticas, o que também corrobora os dados da literatura.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo se debruça sobre a população infantil acometida pela AF, condição caracterizada como uma doença hereditária e predominante em populações afrodescendentes. Sua presença é documentada em regiões distintas de diferentes países da Europa, América do Norte, África, América do Sul dentre outras. Estudo epidemiológico indica que aproximadamente 5% da população mundial carrega genes característicos para distúrbios da hemoglobina constituindo um problema de saúde pública internacional (WHO, 2021a).

No contexto brasileiro, constata-se uma escassez de estudos direcionados ao perfil neuropsicológico dos pacientes com AF. Estima-se que cerca de 3.000 crianças são diagnosticadas anualmente e apresentam inflamações crônicas, obstrução de vasos sanguíneos e crises algícas ainda na primeira infância (BRAGA, 2020; PINTO et al., 2020).

Neste sentido, a presente tese examinou as capacidades cognitivas e a aprendizagem de habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados com AF. Com este fim (i) investigou as capacidades cognitivas: memória operacional, memória visuoespacial, motricidade fina, atenção sustentada, velocidade de processamento, funções executivas e a visão de cores nas crianças com e sem AF; (ii) examinou as habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental com e sem AF; (iii) verificou se existe correlação entre as capacidades cognitivas investigadas com as habilidades aritméticas das crianças com AF.

Ao longo do período de elaboração desta tese, constatou-se que a avaliação neuropsicológica é considerada uma estratégia relevante de acompanhamento e prognóstico do grupo clínico de crianças portadoras de AF, através de estudos que auxiliam na difusão científica sobre essas populações pouco investigadas no Brasil, no campo cognitivo. Observa-se nas pesquisas nacionais, a frequência limitada de publicações e, conseqüentemente, a insuficiência de pesquisas contemporâneas que investiguem pessoas do grupo clínico, inclusive em pré-escolares que já sinalizam comprometimentos crônicos e crises algícas.

Convém destacar que as trocas de saberes realizadas no Laboratório de Neuropsicologia do Desenvolvimento (LND) da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) permitiram refinar o Caderno de Atividades Aritméticas elaborado pela autora

da tese junto com as orientadoras. O material foi uma das ferramentas para mensurar dados inéditos no estado de Pernambuco. Outro aspecto fundamental foi todo o processo de autorização do Comitê de Ética em Pesquisa do HEMOPE, cuja equipe possibilitou o levantamento de dados exclusivos com o público investigado, de maneira segura e seguindo os protocolos exigidos em fase de pandemia.

Os resultados do presente estudo, o qual incluiu a análise de 25 crianças do Grupo Clínico e 25 crianças do Grupo Controle, indicaram maiores déficits cognitivos no primeiro grupo. As evidências empíricas indicam diferenças significativas entre as crianças dos grupos avaliados na motricidade fina, visão de cores dessaturadas, memória operacional, memória visuoespacial, velocidade de processamento e habilidades aritméticas. Tais resultados corroboram a literatura internacional, uma vez que são referidas as dificuldades de desenvolvimento em domínios cognitivos em crianças com AF. Vale destacar que, mesmo aquelas com exames de RM cerebral sem alterações, indicam atrasos em testes que avaliam funções cognitivas distintas e, conseqüentemente, constata-se um desempenho escolar prejudicado (JACOB et al., 2022).

No que se refere às avaliações neurocognitivas e às habilidades aritméticas investigadas no protocolo desenvolvido foram constatadas correlações significativas no teste Nove Pinos, que avalia a motricidade fina, especificamente nas etapas Retirar - Tempo 1 e Retirar tempo 2; nas Figuras Complexas de Rey, que avalia a memória visuoespacial, memória operacional e memória recente, especificamente nas etapas Cópia e Reprodução de memória, além do Teste FDT, que avalia a velocidade de processamento e a memória operacional, especificamente nas etapas Leitura - Tempo, Contagem - Tempo e Escolha - Tempo. Estes dados corroboram estudos anteriores (BERKELHAMMER et al., 2007; BULL et al., 2008; GONÇALVES et al., 2017; PARTANEN et al., 2020; RIBNER et al., 2017; VIEIRA et al., 2021) que apontam déficits nas referidas capacidades cognitivas.

A aprendizagem matemática pode ser modulada por diversos fatores, quer sejam culturais ou desenvolvimentais. Embora os aspectos culturais sejam relevantes para a compreensão do desempenho em matemática, não foram explorados no sentido de compreender os limites e possibilidades do raciocínio infantil. Os resultados estão pautados no mapeamento de possíveis limitações em matemática vinculadas a processos neurocognitivos afetados pelo desenvolvimento atípico em AF. Neste sentido, as análises revelaram restrições no desempenho de atividades que exigiam

a capacidade de inserir os números adequadamente em reta numérica, armar contas, realizar cálculos de adição e subtração com números pequenos e interpretar termos como “a mais” ou “a menos”, que direcionam para a ação exigida. Estas evidências parecem corroborar a literatura específica que reforça dificuldades na habilidade em alinharnúmeros de modo apropriado, montar uma operação ou manipular quantidades (FANARI et al., 2019; SILVA et al., 2015).

Adicionalmente, as avaliações neuropsicológicas foram efetivas em rastrear declínio em habilidade motora fina, processos sensoperceptivos como a visão de cores e processos cognitivos mais tardios como dimensões da memória e velocidade de processamento. Na literatura (PETERSON et al., 2021) destaca-se que investigações deste tipo podem auxiliar na compreensão dos correlatos cognitivos do desempenho em matemática, uma vez que o declínio nas funções cognitivas centrais está associado com uma defasagem na aprendizagem matemática.

Na perspectiva de identificar regiões cerebrais recrutadas na aprendizagem aritmética, Peters e Smedt (2018) identificaram um amplo conjunto de áreas interconectadas, incluindo áreas pré-frontais, parietais posteriores, occipitotemporais e hipocampais. Essa rede sofre mudanças evolutivas em sua função, conectividade e estrutura que ainda não são totalmente compreendidas, particularmente no contexto do desenvolvimento atípico (PETERS; SMEDT, 2018). Ressalta-se que nossos resultados não permitem inferência desta natureza, mas auxiliam na compreensão de correlatos neurais de habilidades cognitivas, pois os instrumentos utilizados pautavam capacidades associadas a regiões corticais identificadas no estudo.

Os resultados da presente investigação apontam que crianças com AF têm mais dificuldade em realizar atividades aritméticas do que as crianças do Grupo Controle. Entretanto, tais resultados precisam ser analisados com cautela, primeiro porque as crianças com este diagnóstico tendem a ter longos afastamentos do ambiente escolar, devido a necessidade de exames sistemáticos e internações; segundo, a pesquisa foi realizada no período da Pandemia de Covid-19, fato que implicou no agravamento do aprendizado de novos conteúdos escolares; terceiro, não tivemos acesso às notas escolares em matemática dos participantes da pesquisa.

Nesse sentido, sugere-se a realização de novas investigações que avaliem a precisão dos impactos da AF no desenvolvimento neurocognitivo e no desempenho aritmético, considerando o novo contexto pós pandêmico e com o controle de outras variáveis, como por exemplo, a inclusão de testes que avaliem a leitura e os diversos

tipos de atenção (dividida, concentrada, alternada dentre outros). Ademais, considera-se que essa investigação foi realizada com uma amostra pequena, a qual pode ter influenciado na não detecção de diferenças significativas quando comparado o desempenho nas avaliações entre as faixas etárias (6-7; 8-9; 10-11 anos).

Integrar a compreensão de correlatos neurais e cognitivos descritos na literatura que atuam na mediação das habilidades aritméticas abordadas no presente estudo, evidencia uma interação entre múltiplos domínios da função cognitiva ativados para realizar atividades envolvendo conteúdo matemático. Incluir investigações de outros processos psicológicos básicos como mecanismos atencionais, processos emocionais e sensoperceptivos podem elucidar precocemente comprometimentos cognitivos. Além disso, interromper um potencial agravamento do declínio cognitivo característico da AF pode auxiliar na prevenção de um baixo desempenho acadêmico e melhorar a qualidade de vida dessa população.

No que se refere às avaliações neuropsicológicas, constatamos através da entrevista realizada no HEMOPE, local onde as crianças são acompanhadas, a ausência de especialistas em neuropsicologia e, conseqüentemente, a impossibilidade de avaliações sistemáticas para detectar comprometimentos específicos, como por exemplo, de motricidade fina, memória operacional, velocidade de processamento dentre outros. Sabe-se que uma vez detectados comprometimentos neurocognitivos precocemente, pode-se pensar em rotas alternativas que auxiliem ou minimizem os efeitos dos comportamentos identificados. A avaliação neurocognitiva em intervalos regulares pode auxiliar a identificar perturbações antes do desenvolvimento de lesões cerebrais, o que possibilita a introdução precoce de terapias alternativas e/ou propiciar reabilitações cognitivas (LANCE et al., 2022).

Nesse sentido, merece destaque as ações desenvolvidas pela instituição Global Sickle Cell Disease Network (GSCDN)¹⁶, uma comunidade de médicos e cientistas comprometida com o atendimento clínico e o estudo de pessoas com AF em todo o mundo, que além de identificar a lacuna no atendimento clínico, pesquisa e procura contribuir com regiões que possuem recursos limitados para o tratamento com AF (GLOBAL SICKLE CELL DISEASE NETWORK, 2022).

Não basta apenas detectar e compreender as limitações de crianças com AF,

¹⁶ Rede Global de Doenças Falciformes (RGDF), tradução nossa.

precisamos elaborar estratégias terapêuticas, de caráter reabilitatório ou habilitatório que possibilitem alternativas aos portadores para minimizar os efeitos causados por essa doença nos processos de ensino e aprendizagem. Nesse sentido, duas ações precisam ser implementadas concomitantemente: (i) a criação de políticas públicas direcionadas especificamente para a classe hospitalar, como por exemplo a contratação de neuropsicólogos em hospitais públicos, de modo que realizem intervenções rotineiras nas crianças diagnosticadas; (ii) a elaboração de material didático pedagógico que auxilie os professores na proposta de atividades a serem desenvolvidas com as crianças com AF no contexto escolar.

Em outras palavras, a integração da neuropsicologia no atendimento multidisciplinar para indivíduos com AF pode contribuir para identificar e gerenciar preocupações neurocognitivas; no desenvolvimento de intervenções, planos de cuidados individualizados e na pesquisa multidisciplinar contínua (LONGORIA et al., 2022). É necessário entender a avaliação neuropsicológica como uma estratégia relevante de acompanhamento e prognóstico do grupo clínico investigado, mas a ação efetiva para superar as dificuldades identificadas no processo avaliativo ocorre somente quando implementadas rotas alternativas que consideram as limitações apresentadas pelos indivíduos.

A entrevista com a neuropediatra revelou que os assistentes sociais inseridos no quadro de profissionais do HEMOPE, têm a missão de garantir orientações e esclarecimentos aos familiares, frente às questões legais como Benefício de Prestação Continuada (BPC), direito ao auxílio-doença e passe livre para os portadores. No entanto, é pertinente que todos que interagem com a criança obtenham mais informações sobre o desenvolvimento e comportamento infantil, ao se considerar as interações existentes entre as características individuais da criança e os contextos ambientais aos quais ela está exposta (PEREIRA et al., 2021).

Nesse sentido, as demandas que a AF impõe à família, desde o diagnóstico, mudanças no cuidado da criança e alterações na rotina familiar, podem aumentar situações de superproteção e exacerbação da dependência da criança diagnosticada em relação aos seus cuidadores. Ao estabelecer uma relação entre a gravidade da doença e os impactos no comportamento infantil, é relevante identificar também as restrições impostas pela doença e outros aspectos da vida como nível socioeconômico, suporte emocional e qualidade de vida (PEREIRA et al., 2021).

Ademais, precisamos formar professores com capacitação na área, bem como

garantir ambientes clínicos da rede pública com instrumentais adequados e que possibilitem avaliações e intervenções continuadas. O cuidado com esse público específico permitirá, no futuro, minimizar prejuízos já verificados e confirmados por diversos pesquisadores quanto aos déficits cognitivos, agravados com o passar dos anos, no período da educação infantil.

Além de elaborar atividades específicas para serem desenvolvidas na sala de aula pelo professor, reforça-se a necessidade de ter um assistente pedagógico (auxiliar) que tenha conhecimento sobre as intercorrências da AF e suas sequelas cognitivas para auxiliar as crianças com este diagnóstico, em conformidade com as necessidades apresentadas. Isso torna-se necessário, uma vez que, nos momentos de crises álgicas, por exemplo, os pacientes necessitam de hospitalização ou realizar tratamento domiciliar, tendo assegurados a continuidade de seus estudos.

Faz-se necessário que tanto os educadores quanto a família assegurem que as crianças com AF recebam e mantenham uma educação de qualidade. Ao compreenderem as situações complexas, as quais perpassam as vivências dessas crianças, é possível planejar ações que lhes assegurem condições igualitárias de aprendizagem (NONOSE, 2009)

No momento em que a comunidade escolar recebe informações precisas sobre os agravos da doença AF e os devidos cuidados que abrangem desde a interação social até os processos de aprendizagem, é possível favorecer adequações pedagógicas que auxiliam tanto o desempenho do aluno quanto a sua qualidade de vida (SEC-BA; UFRB, 2017).

Conclui-se, que as crianças com AF apresentam uma alteração aparentemente progressiva no desenvolvimento cognitivo como foi ilustrado no estudo de caso apresentado. Embora a amostra segregada por faixa etária tenha sido reduzida, os dados encontrados são sugestivos desse declínio reportado na literatura com essa população. Adicionalmente, esses comprometimentos parecem se refletir nas habilidades aritméticas investigadas.

Essa compreensão deve ser respaldada por estudos futuros ancorados numa abordagem integrada de dimensões biopsicossociais. Neste sentido, destacamos a lacuna nos estudos de neuroimagem, cujo objetivo seja investigar a população em idade escolar na execução de atividades matemáticas, bem como identificar a natureza dos erros apresentados pelas crianças ao realizar as atividades que evocam aspectos conceituais e perceptuais.

Conclui-se que a tese identificou a pertinência de estudos com crianças portadoras de AF associadas a outras desordens neurológicas comuns a esse quadro clínico, incluindo grupo de pré-escolares de forma a garantir uma intervenção precoce no âmbito neuropsicológico, ainda na primeira infância, que reduza o impacto negativo em processos futuros de aprendizagem. Tal medida pode favorecer o acesso de jovens com AF em cursos de nível superior e, deste modo, possibilitar maior inclusão e melhores condições sócio-econômica desta população.

REFERÊNCIAS

- ABADESSO, Clara et al. Health-Related Quality of Life Assessments by Children and Adolescents with Sickle Cell Disease and Their Parents in Portugal. In: **Children**, v.9, n.2, p.1-13, 2022. Disponível em: <<https://www.mdpi.com/2227-9067/9/2/283>>
- ABDENNOUR, Rouba; ABOUD, Miguel. Treatment of Childhood Sickle Cell Disease. In: COSTA, Fernando F.; CONRAN, Nicola [edit.]. **Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice**. Berlim: Springer, p. 231- 267, 2016. Disponível em: <https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-06713-1_10>
- ABREU, Katiusha. **Perfil neuropsicológico e comportamental de crianças com doença falciforme**. Dissertação (Mestrado em Psicologia). Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 148 f., 2013. Disponível em: <<https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/59/59137/tde-29072013-180153/publico/DF.PDF>>
- ACCIOLY, Jessé. Anemia falciforme: apresentação de um caso com infantilismo. In: **Arquivos da Universidade da Bahia**, v.1, p.169-198, 1947.
- ADANHO, Corynne et al. Association of laboratory markers and cerebral blood flow among sickle cell anemia children. In: **Frontiers in Pediatrics**, v.10, 2022. Disponível em: <<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2022.914466/full>>
- ADEGBOYEGA, Lateef. Psycho-social problems of adolescents with sickle- cell anaemia in Ekiti State, Nigeria. In: **Afr Health Sci.**, v.21, n.2, p.775-781, 2021. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34795735/>>
- AL-SALEM, Ahmed. History of Sickle Cell Anemia. In: **Medical and Surgical Complications of Sickle Cell Anemia**. Springer, p.1-17, 2016. Disponível em: <https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-24762-5_1#citeas>
- ALGHASI, Arash et al. Examination of IQ in 7 to 14 years old children with sickle cell disease compared with healthy children. In: **J Prev Epidemiol.**, v.5, n.1, 2020. Disponível em: <<https://jprevepi.com/Article/jpe-10134>>
- ALLEN, Katie et al. The Relationship between Visuospatial Working Memory and Mathematical Performance in School-Aged Children: a Systematic Review. In: **Educational Psychology Review**, v.31, p.509–531. Disponível em: <<https://link.springer.com/article/10.1007/s10648-019-09470-8>>
- ALMEIDA, Luciene. Anemia falciforme: quase metade dos brasileiros desconhece doença hereditária de maior prevalência no país. In: NewsLab, 2020. Disponível em: <<https://newslab.com.br/anemia-falciforme-quase-metade-dos-brasileiros-desconhece-doenca-hereditaria-de-maior-prevalencia->>

no-pais/>

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. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbof/v70n5/a03v70n5.pdf>>.

ALVAREZ, Sindy; MYERS, Elizabeth. Impact of a grant program to spur advances in sickle cell disease research. In: **Blood Advances**, v.5, n.19, 2021. Disponível em: <<https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/19/3855/477038/Impact-of-a-grant-program-to-spur-advances-in>>

ANDRADE, Rodrigo. À sombra da história. In: **Pesquisa FAPESP**. Edição 246, ago., p.90-9, 2016. Disponível em: <https://revistapesquisa.fapesp.br/wp-content/uploads/2016/08/090-091_Memoria_246.pdf>

ANDRADE, Maria José. Desempenho de escolares em testes de atenção e funções executivas: estudo comparativo. In: **Rev. Psicopedagogia**, v.33, n.101, p.123-132, 2016a. Disponível em: <<https://cdn.publisher.gn1.link/revistapsicopedagogia.com.br/pdf/v33n101a02.pdf>>

ANDRADE, Paulo et al. Das representações numéricas inatas à matemática culturalmente construída. In: **Temas em Psicologia**, v. 23, n. 1, p. 225-242, 2015. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/tp/v23n1/v23n1a16.pdf>>.

ANSARI, Daniel et al. Neural correlates of symbolic number processing in children and adults. In: *Neuro Report*, v.16, n.16, p.1769-1773, 2005. Disponível em: <https://journals.lww.com/neuroreport/Abstract/2005/11070/Neural_correlates_of_symbolic_number_processing_in.9.aspx>

ARDUINI, Giovanna et al. Mortality by sickle cell disease in Brazil. In: **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v.39, n.1, p.52-56, 2017. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v39n1/1516-8484-rbhh-39-01-0052.pdf>>.

ARKSEY, Hilary; O'MALLEY, Lisa. Scoping studies: towards a methodological framework. In: **International Journal of Social Research Methodology**, v.8, n.1, p.19-32, 2005. Disponível em: <<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/1364557032000119616>>

ARLE, Jean-Benoît et al. Prognosis of patients with sickle cell disease and COVID-19: a French experience. In: **The Lancet**, v.7, n.9, p.632-634, 2020. Disponível em: <<https://www.thelancet.com/action/showPdf?pii=S2352-3026%2820%2930204-0>>

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

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23296434>>.

ARSALIDOU, Marie et al., Brain areas associated with numbers and calculations in children: Meta-analyses of fMRI studies. In: **Developmental Cognitive Neuroscience**, v.30, p. 239-250, 2018. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878929317300105>>

ARTEMENKO, Christina et al. Differential influences of unilateral tDCS over the intraparietal cortex on numerical cognition. In: **Frontiers in Human Neuroscience**, v. 9, 2015. Disponível em:
<<https://www.mendeley.com/catalogue/differential-influences-unilateral-tdcs-intraparietal-cortex-numerical-cognition/>>.

AZEVÊDO, Eliane. Comentários sobre a descoberta do mecanismo de herança da anemia falciforme a do mecanismo de herança da anemia falciforme. In: **Gazeta Médica da Bahia**, v.80, n.3, p. 3-4, 2010. Disponível em:
<<http://gmbahia.ufba.br/index.php/gmbahia/article/viewFile/1100/1056>>

AZEVÊDO, Eliane. Historical note on inheritance of sickle cell anemia. In: **Amer. J. Hum. Genet.**, v. 25, p.457-458, 1973. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1762459/pdf/ajhg00449-0113.pdf>>

BADAWY, Sherif. A systematic review of quality of life in sickle cell disease and thalassemia after stem cell transplant or gene therapy. In: **Blood Adv.**, v.5, n.2, p. 570–583, 2021. Disponível em:
<<https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/2/570/475003/A-systematic-review-of-quality-of-life-in-sickle>>

BARBOSA, Heloiza Helena. Sentido de número na infância: uma interconexão dinâmica entre conceitos e procedimentos. In: **Paidéia**, v.17, n.37, p.181-194, 2007. Disponível em:
<<https://www.scielo.br/j/paideia/a/G7vZzJzmf6wVRqxPNsMwLNH/?format=pdf&lang=pt>>

BARROS, Alessandra et al. O impacto da anemia falciforme nas trajetórias escolares de estudantes brasileiros afetados pela doença: diálogos com os temas da Educação Especial. In: **I Congresso Internacional Família, Escola e Sociedade “Educação Especial”**. Universidade Fernando Pessoa. Porto, 2009. Disponível em:
<<https://repositorio.ufba.br/bitstream/ri/8849/1/EDUCARE%20lecture%20-%20Alessandra%20Barros.pdf>>

BEDIAKO, Shawn. Predictors of Employment Status among African Americans with Sickle Cell Disease. In: **Journal of Health Care for the Poor and Underserved**, v.21, n.4, 2010. Disponível:
<<https://muse.jhu.edu/pub/1/article/400756/summary>>

BERG, Christine et al. Executive function performance on the children's kitchen task assessment with children with sickle cell disease and matched controls. In: **Child**

Neuropsychology, v.18, n.5, 2012. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/09297049.2011.613813>>

BERKELHAMMER, Leslie et al. Neurocognitive Sequelae of Pediatric Sickle Cell Disease: A Review of the Literature. In: **Child Neuropsychology**, v.13, n.2, 2007. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/09297040600800956>>

BEST, J. Colour specification and visual approval methods for textiles. In: **Colour Design: Theories and Applications**. Woodhead Publishing Series in Textiles, p. 271-294, 2012. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9781845699727500102#!>>

BDE – Base de Dados do Estado. Relação dos municípios, por Região de Desenvolvimento. Governo do Estado de Pernambuco, 2000. Disponível em:
<http://www.bde.pe.gov.br/visualizacao/Visualizacao_formato2.aspx?CodInforacao=798&Cod=1>

BILLS, Sarah et al. Neurodevelopmental Outcomes in Preterm Children with Sickle Cell Disease. In: **Journal of the International Neuropsychological Society**, v.27, n.10, p.1-11, 2021. Disponível em:
<<https://www.cambridge.org/core/journals/journal-of-the-international-neuropsychological-society/article/abs/neurodevelopmental-outcomes-in-preterm-children-with-sickle-cell-disease/AA801D2AC70011C0BBF342E3A1C21BD9>>

BILLS, Sarah et al. Social-environmental factors and cognitive and behavioral functioning in pediatric sickle cell disease. In: **Child Neuropsychology**, v.26, n.1, 2020. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/09297049.2019.1577371>>

BOEHME, Amelia et al. Radiological Findings By Magnetic Resonance (MRI) and Arteriography (MRA) Brain Imaging Compared to Neurological, Stroke and TCD Assessment in Children with Sickle Cell Anemia in Uganda. In: **Blood**, v.134, n.1, 2019. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0006497118602332>>

BOGGS, Jacklyn et al. Reading intervention targeting phonemic awareness and symbol imagery in children with sickle cell disease. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.69, n.3, 2022. Disponível em:
<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.29561>>

BOLOGNINI, Nádia et al. Immediate and Sustained Effects of 5-Day Transcranial Direct Current Stimulation of the Motor Cortex in Phantom Limb Pain. In: **J. Pain**, v.16, n.7, p. 657-665, 2015. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25863170>>.

BOMFIM, Joara et al. Association between hearing impairment, school performance and cognitive function in children and adolescents with sickle cell disease. In: **TMIH**, v.27, n.3, p.244-250, 2022. Disponível em:

<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/tmi.13722>>

BOROUJENI, Bahareh et al. Mini review Salmonella: A problem in patients with sickle cell anemia. In: **Gene Reports**, v.23, 2021. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2452014421001035>>

BRAGA, Josefina. Doença Falciforme. In: **UNIFESP**. Departamento de Saúde Pública, Escola Paulista de Enfermagem. 2020. Disponível em:
<<https://sp.unifesp.br/epe/desc/noticias/doenca-falciforme>>

BRANDÃO, Alessandra. **Doppler transcraniano e doença cerebrovascular em crianças com anemia falciforme acompanhadas no Hemocentro de Belo Horizonte/MG**. Tese de Doutorado. Universidade Federal de Minas Gerais. 135 f. 2021. Disponível em:
<<https://repositorio.ufmg.br/bitstream/1843/38277/1/Tese%20Alessandra%20Vers%C3%A3o%20Final%20com%20ficha%20catalografica%20e%20folha%20aprov-PDFA.pdf>>

BRASIL. Ministério da Educação. Secretaria de Alfabetização. **PNA: Política Nacional de Alfabetização**. Brasília: MEC/SEALF, 2019. Disponível em:
<http://portal.mec.gov.br/images/banners/caderno_pna_final.pdf >

BRASIL. Secretaria de Atenção à Saúde. **PORTARIA CONJUNTA Nº 05, DE 19 DE FEVEREIRO DE 2018**. Brasília: Ministério da Saúde, 2018. Disponível em:
<<https://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/fevereiro/22/Portaria-Conjunta-PCDT-Doenca-Falciforme.fev.2018.pdf>>.

BRASIL. A área da Matemática. In: **Base Nacional Comum Curricular: Educação é a base**. Brasília: MEC, p.265-324, 2018a. Disponível em:
<http://basenacionalcomum.mec.gov.br/images/BNCC_EI_EF_110518_versoafinal_site.pdf>.

BRASIL. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. **Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática**, n. 82, Brasília: Ministério da Saúde, 2015. Disponível em:
<http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf>.

BRASIL. Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas para a Doença Falciforme. Relatório de recomendação. **Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (COMITEC)**, n. 151, jun., Brasília: Ministério da Saúde, 2015a. Disponível em:
<http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_Transplante_DoenaFalciforme_final.pdf>.

BRASIL. **Doença Falciforme: conhecer para cuidar**. Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). Ministério da Saúde, 2015b. Disponível em:
<https://telelab.aids.gov.br/moodle/pluginfile.php/39506/mod_resource/content/4/Doenca%20Falciforme_SEM.pdf>

BRASIL. **PORTARIA Nº 473, DE 26 DE ABRIL DE 2013** [Estabelece protocolo de uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme]. Brasília: Ministério da Saúde / Secretaria de Atenção à Saúde, 2013. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt0473_26_04_2013.html>

BROUSSE, Valentine et al. Brain injury pathophysiology study by a multimodal approach in children with sickle cell anemia with no intra or extra cranial arteriopathy. In: **Haematologica**, v.107, n.4, p.958–965, 2022. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8968884/>>

BROWN, Ronald et al. Neurocognitive functioning and magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.25, n.7, p.503-513, 2000. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11007807/>>

BROWN, Ronald et al. Neurocognitive Aspects of Pediatric Sickle Cell Disease. In: **Journal of Learning Disabilities**, v.26, n.1, p.33–45, 1993. Disponível em: <<https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/002221949302600104>>

BRUNI, Lígia; CRUZ, Antonio. Sentido cromático: tipos de defeitos e testes de avaliação clínica. In: **Arq. Bras. Oftalmol.**, v.69, n.5, 2006. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004-27492006000500028&script=sci_arttext>

BULL, Rebecca; KERRY, Lee. Executive Functioning and Mathematics Achievement. In: **Child Development Perspectives**, v.8, n.1, p.36–41, 2014. Disponível em: <<https://srcd.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/cdep.12059>>

BULL, Rebecca et al. Short-Term Memory, Working Memory, and Executive Functioning in Preschoolers: Longitudinal Predictors of Mathematical Achievement at Age 7 Years. In: **Developmental Neuropsychology**, v.33, n.3, 2008. Disponível em: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/87565640801982312>

BURKHARDT, Luise et al. Cognitive and fine motor deficits in a pediatric sickle cell disease cohort of mixed ethnic origin. In: **Annals of Hematology**, v. 96, p. 199–213, 2017. Disponível em: <<https://link.springer.com/article/10.1007/s00277-016-2861-1>>

CALIGARI, Roberto. Pesquisa identifica complicações em portadores de traço falciforme. In: **PEBMED**. 2018. Disponível em: <<https://pebmed.com.br/pesquisa-identifica-complicacoes-em-portadores-de-traco-falciforme/>>

CAMPOS, Maene. Confiabilidade do Teste dos Cinco Dígitos em adultos brasileiros. In: **J. Bras. Psiquiatr.**, v.65, n.2, 2016. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/jbpsiq/a/5dtWQ9N3sDLLgqYPkLRmnML/?lang=pt>>

CAMPOS NETO, Armindo. **Níveis de exposição a vapores orgânicos e**

consequências psicofísicas, neurocognitivas e fisiológicas em uma amostra de frentistas brasileiros. Tese (Doutorado em Psicologia Social). Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, 187 f., 2013. Disponível em: <<https://repositorio.ufpb.br/jspui/bitstream/tede/6955/1/arquivototal.pdf>>

CARROLL, Bridgette; GORDON, Amanda. A-209 Cognitive Effects of Sick Cell Disease in Children. In: **Archives of Clinical Neuropsychology**, v.37, n.6, 2022. Disponível em: <<https://academic.oup.com/acn/article-abstract/37/6/1365/6669221?redirectedFrom=fulltext>>

CASAROTTO, Veronica 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, 2015. Disponível em: <https://revistas.unilasalle.edu.br/index.php/saude_desenvolvimento/article/view/2150/1369>

CASTRO, Juan Fernando. Sick Cell Disease (SCD): Usefulness of Transcranial Doppler (TCD/TCCS) Monitoring. In: Rodríguez C.N. et al. (eds). *Neurosonology in Critical Care*. Springer, 2022.

CASTRO, Isabel; VIANA, Marcos. Cognitive profile of children with sickle cell anemia compared to healthy controls. In: **J. Pediatr.**, v.95, n.4, July/Aug, 2019. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/jped/a/7jkHqqPxBKqrmQbMJvQ4z6R/?format=pdf&lang=pt>>

CHAN, Jenny; SCALISE, Nicole. Numeracy skills mediate the relation between executive function and mathematics achievement in early childhood. In: **Cognitive Development**, v.62, n.5, 2022. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0885201422000028>>

CHOI, Soyoung et al. Anemia predicts lower white matter volume and cognitive performance in sickle and non-sickle cell anemia syndrom. In: **American Journal of Hematology**, v.94, n.10, 2019. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajh.25570>>

CHONG, Ji. Ataques isquêmicos transitórios (AITs). **Manual MSD – Versão Saúde para a Família**. 2020. Disponível em: <<https://www.msdmanuals.com/pt-br/casa/dist%C3%BArbios-cerebrais,-da-medula-espinhal-e-dos-nervos/acidente-vascular-cerebral-avc/ataques-isqu%C3%AAmicos-transit%C3%B3rios-aits>>

CHU, Felicia. et al. Children's early understanding of number predicts their later problem-solving sophistication in addition. In: **Journal of Experimental Child Psychology**, v.169, p.73-92, 2018. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S002209651730526X>>

COHEN, Mark. Neuropsychological impairment in children with sickle cell anemia and cerebrovascular accidents. In: **Clin. Pediatr.**, v.33, n.9, p.517- 524, 1994. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8001319/>>

CORSO, Luciana; DORNELES, Beatriz. A velocidade de processamento e as dificuldades de aprendizagem na aritmética. In: **Estudos e Pesquisas em Psicologia**, v. 14, n. 3, p. 949-966, 2014. Disponível em: <<https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revispsi/article/view/13893/10580>>

COSTA, Thalita et al. In: **Bone Marrow Transplantation**, v. 56, p. 2705– 2713, 2021. Disponível em: <<https://www.nature.com/articles/s41409-021-01365-z#citeas>>

COSTA, Jaqueline; ROLIM, Carmem. Classe hospitalar: atendimento educacional à criança em tratamento de saúde. In: **Educação & Formação**, v.5, n.3, 2020. Disponível em: <<https://revistas.uece.br/index.php/redufor/article/view/2098>>

CREARY, Melissa. Legitimate suffering: a case of belonging and sickle cell trait in Brazil. In: **BioSocieties**, v.16, p.492–513, 2021. Disponível em: <<https://link.springer.com/content/pdf/10.1057/s41292-021-00250-8.pdf>>

CROSBY, Lori et al. School Performance and Disease Interference in Adolescents with Sickle Cell Disease. In: **Phys Disabil.**, v.34, n.1, p.14–30, 2015. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4991639/pdf/nihms727896.pdf>>

Da ROCHA FALCÃO, Jorge. Na vida dez, na escola dez: breve discussão crítica acerca de pressupostos psicológicos e seus desdobramentos sobre a avaliação em matemática escolar. In: **Vértices**, v.10, p.117-139, 2009. Disponível em: <<https://essentiaeditora.iff.edu.br/index.php/vertices/article/view/1809-2667.20080011/31>>

DAIN, Stephen. Clinical colour vision tests. In: **Clinical and Experimental Optometry**, v.87, v.4-5, p.276-293, 2004. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/j.1444-0938.2004.tb05057.x>>

DAMASIO, Bruno. Uso da análise fatorial exploratória em psicologia. In: **Aval. psicol.**, v. 11, n. 2, p. 213-228, 2012. Disponível em: <http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1677-04712012000200007>

DAMASIO, Bruno et al. Análise fatorial exploratória (AFE) e teoria de resposta ao item via software Factor. In: FAIAD, Cristiane et al. [Orgs.]. **Tutoriais em análise de dados aplicados à psicometria**. Editora Vozes, 2021.

D'ANDREA, Antonello. Transcranial Doppler ultrasound: Clinical applications from neurological to cardiological setting. In: **Journal of Clinical Ultrasound**, v.50, n.8, p.1212-1223, 2022. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/jcu.23344>>

DEAN, Peter; WHITING, Joanna. Expectations from Teaching and Learning Mathematics. In: DEAN, Peter. **Teaching and Learning Mathematics**, chapter 7. London: Routledge (eBook), 2019.

DEBAUN, Michael. Initiating adjunct low-dose hydroxyurea therapy for stroke

prevention in children with SCA during the COVID-19 pandemic. In: **Blood**, v.135, n.22, p.1997-1999, 2020. Disponível em:
<<https://ashpublications.org/blood/article/135/22/1997/454378/Initiating-adjunct-low-dose-hydroxyurea-therapy>>.

DEHAENE, Stanislas et al. Three parietal circuits for number processing. In: **Cogn. Neuropsychol.**, v. 20, n.3, p. 487-506, 2003. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/02643290244000239> >

DEHAENE, Stanislas; COHEN, Laurent. Towards an Anatomical and Functional Model of Number Processing. In: BUTTERWORTH, Brian [Edit.]. **Mathematical Cognition**, p.83-120. United Kingdom: Psychology Press, 1996. Disponível em:
<http://www.unicog.org/publications/DehaeneCohen_TripleCodeModelNumberProcessing_MathCognition1995.pdf>.

DEOTTO, Angela et al. Does stroke impair academic achievement in children? The role of metacognition in math and spelling outcomes following pediatric stroke. In: **Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology**, v. 41, n.3, p. 257-269, oct., 2018. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/13803395.2018.1533528?scroll=top&needAccess=true>>.

DEXTER, Daniel et al. Mitigating the effect of the COVID-19 pandemic on sickle cell disease services in African countries. In: **The Lancet**, v.7, n.6, 2020. Disponível em:
<[https://www.thelancet.com/journals/lanhae/article/PIIS2352-3026\(20\)30122-8/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanhae/article/PIIS2352-3026(20)30122-8/fulltext)>

DIAS, Janaina et al. Avaliação psicológica e neuropsicológica em matemática: análise de publicações científicas (2013-2019). In: **Revista Avaliação Psicológica**, v., 20, n.1, 2021. Disponível em:
<http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1677-04712021000100004>.

DIAS, Janaina; NOGUEIRA, Renata. Avaliação das funções executivas em crianças com anemia falciforme no estado de Pernambuco. In: **Educação no Século XXI**, v. 18, p. 48-54. Belo Horizonte: Editora Poisson, 2019.

DIAS, Janaina. **Avaliação de funções neurocognitivas em crianças portadoras de anemia falciforme**. Dissertação (Mestrado em Psicologia) – Centro de Filosofia e Ciências Humanas, Universidade Federal de Pernambuco. Recife, 133 p., 2017. Disponível em:
<<https://repositorio.ufpe.br/bitstream/123456789/25473/1/DISSERTA%207%20Jana%20adna%20Gaia%20Ribeiro%20Dias.pdf> >

DIAS, Tatiane et al. A saúde da criança com doença falciforme: desempenho escolar e cognitivo. In: **Revista de Educação Pública**, v.22, n.49, p.575-594, 2013. Disponível em:
<<https://periodicoscientificos.ufmt.br/ojs/index.php/educacaopublica/article/view/933/734>>

DOWKER, Ann. Individual differences in arithmetic - Children, adults, males, females, weaknesses and talents. Chapter 1. In: Dowker, Ann. **Individual Differences in Arithmetic - Implications for Psychology, Neuroscience and Education (eBook)**. London: Routledge, 2019.

DOWNES, Michelle et al. Executive performance on the preschool executive task assessment in children with sickle cell anemia and matched controls. In: **Journal Child Neuropsychology**, v.24, n.6, jun., 2018. Disponível em: <<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/09297049.2018.1491962?journalCode=ncny20>>.

DOWNES, Michelle et al. Assessment of Executive Functions in Preschool Children With Sickle Cell Anemia. In: **Journal of the International Neuropsychological Society**, v. 24, p.1-6, may, 2018a. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29843828>>.

DOWNES, Michelle et al. Altered Neurophysiological Processing of Auditory Attention in Preschool Children With Sickle Cell Disease. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.43, n.8, p.856–869, 2017. Disponível em: <<https://academic.oup.com/jpepsy/article/43/8/856/4161561>>

ENGELHARDT, Elias; MOREIRA, Denise. A substância branca cerebral: localização dos principais feixes com anisotropia fracionada direcional. In: **Rev. bras. Neurol.**, v.44, n.2, p. 19-34, 2008. Disponível em: <<https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-498275>>

ESTCOURT, Lise et al. Blood transfusion for preventing primary and secondary stroke in people with sickle cell disease. In: **Cochrane Library**, v.7, 2020. Disponível em: <<https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD003146.pub4/epdf/full>>

FADUGBAGBE, A. Ocular manifestations of sickle cell disease. In: **Ann Trop Paediatr.**, v.30, n.1, p.19-26, 2010. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20196930/>

FAY-MCCLYMONT, Taryn et al. Neuropsychological, Behavioral, and Quality of Life Outcomes in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease Treated with Nonmyeloablative Matched Sibling Donor Hematopoietic Cell Transplantation: A case series. In: **Authorea**, 2022. Disponível em: <<https://www.authorea.com/doi/full/10.22541/au.164343126.61822947>>

FELDBERG, Silvia Cristina et al. Aspectos neuropsicológicos e da aprendizagem matemática em um caso de leucomalácia periventricular. In: **Caminhos da Educação Matemática em Revista - número especial**, v.4 n. 1, 2015. Disponível em: <https://aplicacoes.ifs.edu.br/periodicos/index.php/caminhos_da_educacao_matematica/article/view/73>.

FELLOWS, Robert et al. Multicomponent analysis of a digital Trail Making Test. In:

The Clinical Neuropsychologist, v.31, n.1, p.154-167, 2017. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/13854046.2016.1238510?scroll=top&needAccess=true>>.

FENARI, Rachele et al. Visual and Spatial Working Memory Abilities Predict Early Math Skills: A Longitudinal Study. In: **Front. Psychol.**, v.10, 2019. Disponível em:
<<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2019.02460/full>>

FERNANDES, Juliana. The relationship between clinical and neuropsychological variables in the mental health of children with sickle cell disease. In: **Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria**, v.20, n.1, p.4- 17, 2016. Disponível em:
<<https://www.revneuropsiq.com.br/rbnp/article/view/99/84> >

FERNANDES, Luciene; VENTURA, Lúcia. Eficiência dos testes cromáticos de comparação na discromatopsia hereditária: relato de casos. In: **Arq. bras. Oftalmol.**, v.71, n.4, p.585-588, 2008. Disponível em:
<<http://www.scielo.br/pdf/abo/v71n4/a23v71n4.pdf>>.

FEYS 2017. The Nine-Hole Peg Test as a manual dexterity performance measure for multiple sclerosis. In: **SAGE Journals**, v.23, n.5, 2017. Disponível em:
<<https://journals.sagepub.com/doi/full/10.1177/1352458517690824>>

FIELDS, Richard. Change in the Brain's White Matter. In: **Science**, v.5, n.330, p. 768-769, 2010. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3201847/pdf/nihms319571.pdf> f >

FIOCRUZ. Fundação Oswaldo Cruz. Ministério da Saúde. Portal de Boas Práticas em Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente. **Principais Questões sobre Gestaç o na Doen a Falciforme**, 2022. Disponível em:
<<https://portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br/atencao-mulher/principais-questoes-sobre-gestacao-na-doenca-falciforme/>>

FIOCRUZ BAHIA. Fundação Oswaldo Cruz: uma institui  o a servi  o da vida. Instituto Gon alo Muniz (IGM). **Anemia falciforme: hidrox iur  a diminui ativa  o de c  lulas de defesa**, 2020. Disponível em:
<<https://portal.fiocruz.br/noticia/anemia-falciforme-hidroxiureia-diminui-ativacao-de-celulas-de-defesa>>

FIOCRUZ BAHIA. Fundação Oswaldo Cruz: uma institui  o a servi  o da vida. Instituto Gon alo Muniz (IGM). **Fiocruz Bahia lan a a  o para orientar pessoas com doen a falciforme em tempos de pandemia**, 2020. Disponível em: <<https://coronavirus.bahia.fiocruz.br/fiocruz-bahia-lanca-projeto-sobre-orientacoes-e-cuidados-para-pessoas-com-doenca-falciforme-em-tempos-de-pandemia/>>

FORD, Andria et al. Silent infarcts in sickle cell disease occur in the border zone region and are associated with low cerebral blood flow. In: **Blood**, v.132, n.16, p.1714 – 1723, 2018. Disponível em:

<<https://ashpublications.org/blood/article/132/16/1714/39362/Silent-infarcts-in-sickle-cell-disease-occur-in>>

FOWLER, Mary et al. Neuropsychologic and academic functioning of children with sickle cell anemia. In: **J Dev Behav Pediatr.**, v.9, n.4, p.213-20, 1988. Disponível: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3216001/>>

FUNDAÇÃO HEMOMINAS. **Doença Falciforme**. 2022. Disponível em <<http://www.hemominas.mg.gov.br/home/104-doacao/hematologia/doencas-do-sangue/hemoglobinopatias/838-doenca-falciforme#:~:text=A%20doen%C3%A7a%20falciforme%20%C3%A9%20um%20as,Hb%20SD%20e%20Hb%20SE.>>

GALADANCI, Najibah et al. Feasibility Trial for Primary Stroke Prevention in Children with Sickle Cell Anemia in Nigeria (SPIN Trial). In: **Am J Hematol.** V.92, n.8, p.780–788, 2018. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5523858/pdf/nihms871413.pdf>>

GALVÃO, Taís et al. Principais itens para relatar revisões sistemáticas e meta-análises: A recomendação PRISMA. **Epidemiologia e Serviços de Saúde**, v.24, n.2, p.335-342, 2015. Disponível em: <<https://www.scielo.br/ij/ress/a/TL99XM6YPx3Z4rxn5WmCNCf/?format=pdf&lang=pt>>

GARCIA, Ricardo; GALERA, Cesar Habilidades visuoespaciais: Conceitos e instrumentos de avaliação. In: **Boletim da Sociedade Brasileira de Neuropsicologia (SBNp)**, Mar., 2015. Disponível em: <https://www.researchgate.net/publication/275348914_Habilidades_visuoespaciais_Conceitos_e_instrumentos_de_avaliacao>.

GEARY, David et al. Early conceptual understanding of cardinality predicts superior school-entry number-system knowledge. In: **Psychological Science**, v.29, n.2, 2017. Disponível em: <<https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0956797617729817>>

GEORGE, Darren; MALLERY, Paul. **SPSS for Windows step by step: A simple guide and reference**. 11.0 update (4th ed.). Boston: Allyn & Bacon, 2003.

GIUSTI, Cristiano. Lanthony 15-Hue Desaturated Test for Screening of Early Color Vision Defects in Uncomplicated Juvenile Diabetes. In: **Japanese Journal of Ophthalmology**, v.45, n.6, p. 607-611, 2001. Disponível em: <https://www.researchgate.net/publication/11602451_Lanthony_15-Hue_Desaturated_Test_for_Screening_of_Early_Color_Vision_Defects_in_Uncomplicated_Juvenile_Diabetes>.

GLEISER, Marcelo. **Cartas a um jovem cientista: o universo, a vida e outras paixões**. Rio de Janeiro: Elsevier, 2007.

GLUCKMAN, Eliane. Sickle cell disease: An international survey of results of HLA-identical sibling hematopoietic stem cell transplantation. In: **Blood**, v.129, n.11, p.1548–1556, 2017. Disponível em: <<https://ashpublications.org/blood/article/129/11/1548/35938/Sickle-cell-disease-an>>

international-survey-of>

GONÇALVES, Hosana. et al.. Funções executivas predizem o processamento de habilidades básicas de leitura, escrita e matemática? In: **Neuropsicologia Latinoamericana**, v.9, n.3, p.42-54, 2017. Disponível em: <<https://www.neuropsicolatina.org/index.php/NeuropsicologiaLatinoamericana/article/view/393>>

GRICE, Kimatha et al. Adult norms for a commercially available Nine Hole Peg Test for finger dexterity. In: **Am J Occup Ther.**, v.57, n.5, 2003. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14527120/>>

GROSSE, Scott et al. Sick cell disease in Africa: a neglected cause of early childhood mortality. In: **Am J Prev Med**, v.41, n.6, p. S398-S405, 2011. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S074937971100626X>>

GUIMARÃES, Daniela et al. O serviço social na integralidade do cuidado à pessoa com doença falciforme: adaptação do instrumento. In: **I Congresso Internacional de Política Social e Serviço Social: desafios contemporâneos**. UEL – Universidade Estadual de Londrina, 2016. Disponível em: <https://www.researchgate.net/publication/295918396_O_servico_social_na_integralidade_do_cuidado_a_pessoa_com_doenca_falciforme_adaptacao_do_instrumento>

GUIMARÃES, Cínthia; COELHO, Gabriela. A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme. In: **Ciênc. saúde coletiva**, v.15, n.1, 2010. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/csc/a/JKGTMrN5kxrJLhtW4fbtcP/?lang=pt>>

GYAMFI, Joyce et al., Implementation science research for the scale-up of evidence-based interventions for sickle cell disease in africa: a commentary. In: **Globalization and Health**, v.17, n.20, 2021. Disponível em: <<https://globalizationandhealth.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12992-021-00671-x>>

HAASE, Vitor 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. Disponível em: http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1982-12472012000200007

HARDIT, Viney et al. Evolving Strategies in the Management of Sickle Cell Disease in the 21st Century and the Role of the Pediatrician. In: **Pediatric Annals**, v.51, n.1, 2022. Disponível em: <<https://journals.healio.com/doi/abs/10.3928/19382359-20211211-01>>

HARDY, Steven et al. A Randomized Controlled Trial of Working Memory Training in Pediatric Sickle Cell Disease. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.46, n.8,

p.1001–1014, 2021. Disponível em:

<https://www.researchgate.net/publication/350719463_A_Randomized_Controlled_Trial_of_Working_Memory_Training_in_Pediatric_Sickle_Cell_Disease>

HAZIN, Izabel et al. Application of Luria's Theoretical-Methodological Principles for Evaluation in Infants with School Difficulties in Math: a Case Study of Epilepsy. In: **JIEEM**, v.10, n.2, p. 72-79, 2017. Disponível em:

<<https://seer.pgsskroton.com/index.php/jieem/article/view/5504>>

HAZIN, Izabel; FALCÃO, Jorge. Habilidades visoespaciais e desempenho em matemática: entre o déficit e o talento. In: **Caminhos da Educação Matemática em Revista**, v.4, n.1, p.29-43, 2015. Disponível em:

<https://aplicacoes.ifs.edu.br/periodicos/caminhos_da_educacao_matematica/article/view/71>

HAZIN, Izabel. et al. Abordagem neuropsicológica da aprendizagem matemática escolar em crianças com necessidades educacionais especiais. In: **Cadernos de Psicopedagogia**, v.7, n.13, p.1-25, 2009. Disponível em:

<<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/cap/v7n13/v7n13a01.pdf>>

HAZIN, Izabel. et al. Cerebralidade e cultura na atividade matemática de crianças epiléticas. In: **Psic. da Ed.**, v.29, n.2, p.139-160, 2009a.

Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/psie/n29/n29a08.pdf>>

HEITZER, Andrew et al. Neurocognitive functioning in preschool children with sickle cell disease. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.69, n.3, 2022. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34971013/>>

HEITZER et al. Working memory and school readiness in preschool children with sickle cell disease compared to demographically matched controls. In: **BJHaem. Online Version of Record**, 2022a. Disponível em:

<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjh.18507>>

HEITZER, Andrew et al. Academic Performance of Children With Sickle Cell Disease in the United States: A Meta-Analysis. In: **Front. Neurol.**, v.12, 2021. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8711768/>>

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, 1910. Disponível em:

<<https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/article-abstract/653371>>

HIJMANS, Channa. Neurocognitive deficits in children with sickle cell disease: a comprehensive profile. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.56, n.5, 2010.

Disponível em:

<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/pbc.22879>>

HIRTZ, Deborah; KIRKHAM, Fenella. Sickle Cell Disease and Stroke. In: **Pediatric Neurology**, v.95, p. 34-41, 2019. Disponível em:

<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0887899418313055?cas>>

a_token=KoyOienxOjQAAAAA:t9zTAFBZiqnEgp0gsJXICCxgBot_1sBdAbgi2Y
iPaAbv2fyl3VwW_kwtzSUacfdwIBUHmn-mUwLhwQ>

HOOGENBOOM, Wouter et al. Clinical outcomes of COVID-19 in patients with sickle cell disease and sickle cell trait: A critical appraisal of the literature. In: **Blood Reviews**, v.53, 2022. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0268960X2100117X>>

HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN. Hematologia. Transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH). 2020. Disponível em:
<<https://www.einstein.br/especialidades/hematologia/exames-tratamentos/tmo>>.

HOUWING, Maite et al. Silent cerebral infarcts in patients with sickle cell disease: a systematic review and meta-analysis. In: **BMC Medicine**, v.18, n.393, p.1-17, 2020. Disponível em:
<<https://link.springer.com/content/pdf/10.1186/s12916-020-01864-8.pdf>>.

HOUWING, Maite et al. Sickle cell disease: Clinical presentation and management of a global health challenge. In: **Blood Reviews**, n.37, 2019. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0268960X18301152>>

HUTCHISON, Jane et al. The relation between subitizable symbolic and non-symbolic number processing over the kindergarten school year. In: **Developmental Science**, v.23, n.2, 2020. Disponível em:
<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/desc.12884>>

ISLAM, Shahidul et al. Prevalence of colour blindness in young bangladeshis. In: **Dhaka Univ. J. Biol. Sci.**, v. 25, n.2, p. 201-205, 2016. Disponível em:
<<https://www.banglajol.info/index.php/DUJBS/article/view/46342>>

JACOB, Mboka. Effect of age, cerebral infarcts, vasculopathy and haemoglobin on cognitive function, in Tanzanian children with sickle cell anaemia. In: **European Journal of Paediatric Neurology**, v.37, p.105-113, 2022. Disponível em:
<[https://www.ejpn-journal.com/article/S1090-3798\(22\)00018-6/pdf](https://www.ejpn-journal.com/article/S1090-3798(22)00018-6/pdf)>

JESUS, Amanda et al. Socioeconomic and nutritional characteristics of children and adolescents with sickle cell anemia: a systematic review. In: **Rev Paul Pediatr**, v.36(4):491-499. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30540112/>

JOHN, Chandy et al. Hydroxyurea Dose Escalation for Sickle Cell Anemia in Sub-Saharan Africa. In: **N Engl J Med**, v. 382, n.26, p.2524-2533, 2020; Disponível em:
<<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/nejmoa2000146>>

JÚLIO-COSTA, Annelise et al. A hand full of números: a role for offloading in arithmetics learning? In: **Front. Psychol.**, v.12, dec., 2011. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2011.00368/full>

KANTER, Julie; KRUSE-JARRES, Rebecca. Management of sickle cell disease from childhood through adulthood. In: **Blood Reviews**, v.27, n.6, 2013, p. 279-287. Disponível em:

<https://www.researchgate.net/publication/257461831_Management_of_sickle_cell_disease_from_childhood_through_adulthood>

KARKOSKA, Kristine. Implementation of near-universal hydroxyurea uptake among children with sickle cell anemia: A single-center experience. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.68, n.6., 2021. Disponível em:
<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.29008>>

KASLOW, Nadine et al. The efficacy of a pilot family psychoeducational intervention for pediatric sickle cell disease (SCD). In: **Families, Systems, & Health**, v.18, n.4, 381–404, 2000. Disponível em:
<<https://psycnet.apa.org/record/2001-16210-001>>

KAWADLER, Jamie et al. White Matter Damage Relates to Oxygen Saturation in Children With Sickle Cell Anemia Without Silent Cerebral Infarcts. In: **Stroke**, v.46, n.7, 2015. Disponível em:
<https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/STROKEAHA.115.008721>

KAWADLER, Jamie et al. White matter abnormalities in children with sickle cell anaemia: Potential link with oxygen desaturation. In: **Proc. Intl. Soc. Mag. Reson. Med.**, v.22, 2014. Disponível em:
<<https://cds.ismrm.org/protected/14MProceedings/PDFfiles/2030.pdf> >

KEHINDE, Tawakalitu; OSUNDIJI, Mayowa. Sickle cell trait and the potential risk of severe coronavirus disease 2019 - A mini-review. In: **European Journal of Haematology**, v.105, n.5, 2020. Disponível em:
<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/ejh.13478>>

KING, Allison 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. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4310566/>

KIRKHAM, Fenella; LAGUNJU, Ikeoluwa. Epidemiology of Stroke in Sickle Cell Disease. In: **Clin. Med.**, v.10, n.18, 2021. Disponível em:
<<https://www.mdpi.com/2077-0383/10/18/4232/html>>

KYTTALA, Minna et al. Working memory resources in children: stability and relation to subsequent academic skills. In: **Educational Psychology**, v.39, n.6, 2019. Disponível em:
<<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/01443410.2018.1562046>>

LAGUNJU, Ikeoluwa et al. Chronic blood transfusion for primary and secondary stroke prevention in Nigerian children with sickle cell disease: a 5- year appraisal. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.60, n.12, p.1940-1945, 2013. Disponível em:
<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.24698>>

LANCE, Eboni et al.. Neurocognitive screening in sickle cell disease. In: **Pediatr Blood Cancer**, v.69, n.9, 2022. Disponível em:
<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.29861>>

LAND, Veronica 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**, v. 168, n.4, 2014. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjh.13179>>

LALA; Naci Rebouças Souza de; CARDOSO, Fabrício. Validation Study for the Brazilian Population of the Nine Hole Peg Test Visumotor Evaluation Instrument. In: **European Journal of Medical and Health Sciences**, v.4, n.3, 2022. Disponível em: <<https://ej-med.org/index.php/ejmed/article/view/1238/790>>

LEDGER, Helena. **Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice**. American Medical Publishers, 2022.

LEE, Soyoon et al. Burden of central nervous system complications in sickle cell disease: A systematic review and meta-analysis. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.69, n.4, 2022. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/pbc.29493>>

LEE, Margaret. Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia (STOP): extended follow-up and final results. In: **Blood**, v.108, n.3, p.847-852, 2006. Disponível em: <<https://ashpublications.org/blood/article/108/3/847/22326/Stroke-Prevention-Trial-in-Sickle-Cell-Anemia-STOP>>

LEITE, Débora Cristina. **Estudo dos indivíduos heterozigotos para doença falciforme identificados na triagem neonatal em Sergipe**. 75f. Universidade Federal de Sergipe. 2016. Disponível em: <https://ri.ufs.br/bitstream/riufs/3626/1/DEBORA_CRISTINA_FONTES_LEITE.pdf>

LI, Shaofeng. Working Memory and Second Language Learning: a critical and synthetic review. In: GODFROID, Aline; HOPP, Holger. **The Routledge Handbook of Second Language Acquisition and Psycholinguistics**. Routledge, 2022.

LI, Benjamin et al. Vulnerable Populations During the COVID-19 Pandemic In: **Home Psychiatric Annals**, v. 50, n. 12, 2020. Disponível em: <<https://journals.healio.com/doi/abs/10.3928/00485713-20201028-01>>

LIMA, Rodson. Anemia falciforme: desconhecimento sobre a doença tem evitado diagnóstico precoce em MS. In: **Secretaria de Estado de Saúde**, 2021. Disponível em: <<https://www.saude.ms.gov.br/anemia-falciforme-desconhecimento-sobre-a-doenca-tem-evitado-diagnostico-precoce-em-ms/>>

LOBO, Clarisse et al. Cognitive Dysfunction Occurs In Children with Sickle Cell Anemia without Cerebral Ischemic Insult or Vasculopathy. In: **Blood**, v.118, n. 21, 2011. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0006497119590073>>

LOBO, Clarisse et al. Brazilian Guidelines for transcranial doppler in children and adolescents with sickle cell disease. In: **Rev Bras. Hematol. Hemoter.**, v.33, n.1, p.43-48, 2011a. Disponível em:

<<https://www.scielo.br/j/rbhh/a/HD9v7nc7khjFTP4x4Yn5NVg/?lang=en> >

LOGGETTO, Sandra Regina. et al. Anemia falciforme: doppler transcraniano na prevenção de AVC. In: **Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular – ABHH**, 2018. Disponível em:
<<https://amb.org.br/wp-content/uploads/2021/08/ANEMIA-FALCIFORME- DOPPLER-TRANSCRANIANO-NA-PREVENCAO-DE-AVC-FINAL-2018.pdf>>

LONGORIA, Jennifer et al. Neurocognitive risk in sickle cell disease: Utilizing neuropsychology services to manage cognitive symptoms and functional limitations. In: **BJHaem**, v.4, 2022. Disponível em:
<<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35118643/>>

LORENCINI, Grace; PAULA, Kely Maria de. Perfil comportamental de crianças com anemia falciforme. In: **Temas psicol.**, v. 23, n.2, p. 269-280, 2015. Disponível em:
http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-389X2015000200003

LOTÉRIO, Lucas et al. Quality of Life of Sickle Cell Disease Patients After Hematopoietic Stem Cell Transplantation: a Longitudinal Study. In: *Trends in Psychology*, v.30, p. 513-527, 2022. Disponível em:
<<https://link.springer.com/article/10.1007/s43076-021-00132-9>>

MACK, Kyle; THOMPSON, Alexis. Primary and Secondary Stroke Prevention in Children With Sickle Cell Disease. In: **Journal of Pediatric Health Care**, v.31, n.2, p.145-154, 2017. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0891524516301353>>

MAIA, Lídia. Ministério da Saúde reforça a importância da detecção da Doença Falciforme. In: **Ministério da Saúde**. Governo Federal. 2020. Disponível em:
<<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2020/junho/ministerio-da-saude-reforca-a-importancia-da-deteccao-da-doenca-falciforme>>.

MANCINI, Marisa et al., 2016 New version of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI-CAT): translation, cultural adaptation to Brazil and analyses of psychometric properties. In: **Braz. J. Phys. Ther**, v.20, n.6, p.561- 570, 2016. Disponível em:
<<https://www.scielo.br/j/rbfis/a/7nKT6CM5V6rFRsgfBmJpTMs/?format=pdf&lang=en>>

MARINELLO, Kellen et al. Avaliação do tempo de reação em crianças com anemia falciforme. In: **Motricidade**, v.17, n.1, p. 7, 2021. Disponível em:
<<https://revistas.rcaap.pt/motricidade/article/view/18935/17778>>

MARKS, Lianna et al., Stroke Prevalence in Children With Sickle Cell Disease in Sub-Saharan Africa: A Systematic Review and Meta-Analysis. In: **Global Pediatric Health**, v.5, p.1-9, 2018. Disponível em:
<<https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/2333794X18774970>>.

MARQUES, Wagner. Tecnologias Digitais e Práticas de Substituição: Perspectivas na

Educação Básica. In: **Perspectivas da Educação Matemática – INMA/UFMS**, v.14, n.35, 2021. Disponível em:
<<https://periodicos.ufms.br/index.php/pedmat/article/view/11502/9335>>

MARQUES, Taciana et al. Perfil clínico e assistencial de crianças e adolescentes com doença falciforme no Nordeste Brasileiro. In: **Rev. Bras. Saúde Mater. Infant.**, v.19, n. 4, p. 889-896, 2019. Disponível em:
<<https://www.scielo.br/j/rbsmi/a/bgrK8nTt43PHTLwP885Yvzf/?format=pdf&lang=pt>>

MARTIN, Gilles. Visual Function in Asymptomatic Patients With Homozygous Sickle Cell Disease and Temporal Macular Atrophy. In: **JAMA Ophthalmol.**, v.135, n.10, p.1100-1105, 2017. Disponível em:
<<https://jamanetwork.com/journals/jamaophthalmology/article-abstract/2649283>>

MARTINS, Guilherme et al. Visão das cores em escolares: avaliação de um novo teste. In: **Jornal de Pediatria**, v. 77, n.4, 2001. Disponível em:
<<https://www.scielo.br/j/jped/a/k856RhYk8tWKDD8CmB3z9Wc/abstract/?lang=pt>>.

MBURU, Joy; Isaac, ODAME. Sickle cell disease: Reducing the global disease burden. In: **International Journal of Laboratory Hematology**, v.41, n. S1, p.82-88, 2019. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/ijlh.13023>>

MENAPACE, Laurel; THEIN, Swee. COVID-19 and sickle cell disease. In: **Haematologica**, v.105, n.11, p.2501-2504, 2020. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7604559/pdf/1052501.pdf>>

MENON, Vinod. Arithmetic in the Child and Adult Brain. In: KADOSH, Cohen; DOWKER, Ann (Eds.). **The Oxford handbook of numerical cognition**. Oxford University Press, p. 502–530, 2014. Disponível em:
<<https://pdfs.semanticscholar.org/9164/208cd486b152efe849507c0c57c0c19ddff6.pdf>>

MERCADANTE, Anthony; TADI, Prasanna. Neuroanatomy, Gray Matter. In: **StatPearls Publishing**, 2022. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553239/>>

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

MINISTÉRIO DA SAÚDE DO BRASIL. Programa de atenção às pessoas com doença falciforme – PAPDF. Associação Baiana das Pessoas com Doença Falciforme, Prefeitura Municipal de Salvador, Secretaria Municipal de Saúde, Secretaria Municipal de Educação e Cultura. **Doença Falciforme: a importância da escola**. 2009. Disponível em:
<https://www.nupad.medicina.ufmg.br/arquivos/acervo-cehmob/cartilhas/df_importanciaescola.pdf>

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS/MS. **Gestação em Mulheres com Doença Falciforme**. Brasília, 2002. Disponível em:

<https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/gestacao_mulheres_doenca_falciforme.pdf>

MINNITI, Caterina. Clinical predictors of poor outcomes in patients with sickle cell disease and COVID-19 infection. In: **Blood Adv**, v.5, n.1, p. 207–215, 2021.

Disponível em:

<<https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/1/207/474881/Clinical-predictors-of-poor-outcomes-in-patients>>

MPPE. Ministério Público de Pernambuco. Doença Falciforme. In: **GT racismo**, nº 39. Ed. Especial, Recife, 2016. Disponível em:

<https://crianca.mppr.mp.br/arquivos/File/publi/mppe/gt_racismo_mppe_39.pdf>

MODOLO, Gabriel et al. Transcranial doppler as screening method for sickling crises in children with sickle cell anemia: a latin America cohort study. In: **BMC Pediatrics**, v.22, n.368, 2022. Disponível em:

<<https://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12887-022-03429-5#citeas>>

MOLINA, Juliana et al. Cognição numérica de crianças pré-escolares brasileiras pela ZAREKI-K. In: **Temas em Psicologia**, v. 23, n. 1, p. 123- 135, 2015. Disponível em:

<<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/tp/v23n1/v23n1a10.pdf>>

MONTIEL, José Maria; SEABRA. Teste de Trilhas: Partes A e B. In: DIAS, Natália; SEABRA, Alessandra. **Avaliação Neuropsicológica Cognitiva: atenção e funções executivas**. Vol.1., cap.9, p.79-85. São Paulo: Memnon, 2012.

MOREIRA NETO et al. 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>.

MOTA, Larissa et al. Functional outcomes in children related to self-care, mobility, and social function after stroke in early childhood: a cohort study. In: **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, v. 80, n.1, 2022. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0004-282X-ANP-2021-0019>.

MUCALO, Lana et al. Comorbidities are risk factors for hospitalization and serious COVID-19 illness in children and adults with sickle cell disease. In: **Blood Adv.**, v.5, n.3, p.2717–2724, 2021. Disponível em:

<<https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/13/2717/476266/Comorbidities-are-risk-factors-for-hospitalization>>

MUNN, Zachary et al. Systematic review or scoping review? Guidance for authors when choosing between a systematic or scoping review approach. In: **BMC Medical Research Methodology**, v.18, n.143, p.1-7, 2018. Disponível em:

<<https://bmcmmedresmethodol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12874-018-0611-x>>

MWAZYUNGA, Zivoniche et al. Health Related Quality of Life among Children with Sick Cell Anaemia in Northwestern Tanzania. In: **Open Journal of Blood Diseases**, v.12, n.2, p.11-28, 2022. Disponível em: <<https://www.scirp.org/journal/paperinformation.aspx?paperid=117259>>

NAIK, Rakhi et al. Clinical Outcomes Associated With Sick Cell Trait. In: *Annals of Internal Medicine*. 2018. Disponível em: <<https://www.acpjournals.org/doi/10.7326/M18-1161>>.

NASCIMENTO, Maria Isabel et al. Mortalidade atribuída à doença falciforme em crianças e adolescentes no Brasil, 2000–2019. In: **Revista de Saúde Pública**, v.56, n.65, 2022. Disponível em: <<https://scielosp.org/pdf/rsp/2022.v56/65/pt>>

NEEL, James. The clinical detection of the genetic carriers of inherited disease. In: **Medicine**, v.26, n. 2, p.115-154,1947. Disponível em: <https://journals.lww.com/md-journal/Citation/1947/05000/THE_CLINICAL_DETECTION_OF_THE_GENE_TIC_CARRIERS_OF.1.aspx>

NETTLES, Arie. Scholastic Performance of Children with Sick Cell Disease. In: **Journal of Health & Social Policy**, v.5, n.3-4, p.123-140,1994. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1300/J045v05n03_08

NICKEL, Robert; HSU, Lewis. Clinical Manifestations of Sick Cell Anemia: Infants and Children. In: Fernando Ferreira Costa; Nicola Conran [edit.]. In: **Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice**. Berlim: Springer, mar., 2016, p. 231- 267.

NOISETTE, Laurence et al. Changes in Care Delivery for Children With Sick Cell Anemia During the COVID-19 Pandemic. In: **Journal of Pediatric Hematology/Oncology**, v. 43, n.8, p. e1231-e1234, 2021. Disponível em: <https://journals.lww.com/jpho-online/Abstract/2021/11000/Changes_in_Care_Delivery_for_Children_With_Sickle.49.aspx>.

NONOSE, Eliana. **Doenças crônicas na escola: um estudo das necessidades dos alunos** [Dissertação de Mestrado]. 116 f. Universidade Estadual Paulista - Unesp, 2009. Disponível em: <https://www.marilia.unesp.br/Home/Pos-Graduacao/Educacao/Dissertacoes/nonose_ers_me_mar.pdf>.

NÚCLEO DE TELESSAÚDE RIO GRANDE DO SUL. É necessário encaminhar pacientes com traço falciforme ao hematologista? In: **Biblioteca Virtual em Saúde – BVC**, 2019. Disponível em: <<https://aps-repo.bvs.br/aps/e-necessario-encaminhar-pacientes-com-traco-falciforme-ao-hematologista/>>.

NUNES, Samantha et al. Comprehensive neuropsychological evaluation of children and adolescents with sickle cell anemia: a hospital-based sample. In: **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v.39, n.1, p.32-39, 2017. Disponível em:

<<https://www.scielo.br/j/rbhh/a/k7p3XthNP6cqyNtTpVsTFxK/?format=pdf&lang=en>>

NUNES, Samantha et al. Avaliação neuropsicológica abrangente de crianças e adolescentes com anemia falciforme e acidentes vasculares encefálicos: Relato de casos. In: **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v.15, n.3, 2016. Disponível em:

<https://www.researchgate.net/publication/313230416_Avaliacao_neuropsicologica_abrangente_de_crianças_e_adolescentes_com_anemia_falciforme_e_acidentes_vasculares_encefalicos_relato_de_casos>.

NUNES, Samantha et al. Desempenho neuropsicológico de crianças com traço falcêmico comparadas com portadoras de Doença Falciforme e crianças com desenvolvimento típico: estudo de casos. In: **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v.13, n.3, p.349-354, 2014. Disponível em:

<<https://periodicos.ufba.br/index.php/cmbio/article/view/12942/9347>>

NUNES, Samantha 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. Disponível em:

<https://www.researchgate.net/publication/250035969_Complicacoes_neurológicas_em_anemia_falciforme_avaliacao_neuropsicologica_do_desenvolvimento_com_o_NEPSY>

NUPAD. **Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da UFMG**. O doppler transcraniano na doença falciforme. 2014. Disponível em: <<https://www.nupad.medicina.ufmg.br/o-doppler-transcraniano-na-doenca-falciforme/>>

ODAME, Isaac; JAIN, Dipty. Sick cell disease: Progress made & challenges ahead. In: **Indian J Med Res.**, v. 151, n.6, p.505–508, 2020. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7602930/>>

ODAME, Isaac; MONTALEMBERT, Mariane de. 4th Global Congress on Sick Cell Disease. In: **Global Sick Cell Disease Network**, 2022.

Disponível em: <<https://www.sicklecellworldcongress.com/edito>>

OLIVEIRA, Patrícia et al. Educational technology on COVID-19 for families of children and adolescents with sickle cell disease. In: **Rev. Bras. Enferm.**, v.74, n.1, 2021.

Disponível em:

<<https://www.scielo.br/j/reben/a/P3M8MvJWrRc5MBLTbQ5CVCw/?lang=en#>>

OLIVEIRA, Lívia et al. Teste dos Nove Pinos. In: JÚLIO-COSTA, Annelise; MOURA, Ricardo; HAASE, Vitor. In: **Compêndio de testes neuropsicológicos: Atenção, funções executivas e memória**, p. 47-55. 2ª ed. São Paulo: Hogrefe, 2017.

OLIVEIRA, Maria Fátima et al. Condicionantes da aprendizagem da matemática: uma revisão sistêmica da literatura. In: **Educ. Pesqui.**, v.41, n.4, p.1023-1037, 2015. Disponível em:

<<https://www.scielo.br/j/ep/a/7jCXcdQpdfnyzbftHz8ZfqG/abstract/?lang=pt>>

OLSZEWSKI, Todd. James Herrick (1861–1954): Consultant physician and cardiologist. In: **Journal of Medical Biography**, v. 26, n.2, p.132-136, 2018. Disponível em: <<https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/0967772017745701>>

OYEDEJI, Charity et al. The Sick Cell Disease Functional Assessment (SCD-FA) tool: a feasibility pilot study. In: **Pilot and Feasibility Studies**, v.8, n.53, 2022. Disponível em: <<https://link.springer.com/article/10.1186/s40814-022-01005-3>>

OLUWOLE, Olubusola et al. Cognitive functioning in children from Nigeria with sickle cell anemia. In: **Pediatric Blood & Cancer**, v.63, n.11, p.1990–1997, 2016. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27393914/>> AGE, Matthew et. al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. IN: **BMJ**, v.372, n.71, 2021. Disponível em: <<https://www.bmj.com/content/372/bmj.n71>>

PANDARAKUTTY, Suthan et al. Health-Related Quality of Life of Children and Adolescents with Sickle Cell Disease in the Middle East and North Africa Region. In: **Sultan Qaboos Univ Med J.**, n. 20, v.4, p.280-289, 2020. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7757932/>>

PANDARAKUTTY, Suthan et al. Effectiveness of Nurse Led Intervention on Health Related Quality of Life among Children with Sickle Cell Disease in Oman: A Pilot Study. In: **Advances in Hematology**, 2019. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32089692/>>

PARTANEN, Marita et al. Association between hydroxycarbamide exposure and neurocognitive function in adolescents with sickle cell disease. In: **British Journal of Haematology**, v.189, n.6, 2020. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjh.16519>>

PAULA, Jonas Jardim de; MALLOY-DINIZ, Leandro. Teste dos Cinco Dígitos. In: JÚLIO-COSTA, Annelise; MOURA, Ricardo; HAASE, Vitor. In: **Compêndio de testes neuropsicológicos: Atenção, funções executivas e memória**, p. 193-199. 2ª ed. São Paulo: Hogrefe, 2017.

PAVLAKIS, Steven et al. Transcranial doppler ultrasonography (TCD) in infants with sickle cell anemia: baseline data from the BABY HUG trial. In: **Pediatr Blood Cancer**, v. 54, n.2, p.256-259, 2010. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.22282>>

PEÇANHA, Eduarda et al. Estratégias de evocação tardia na Figura Complexa de Rey por crianças. In: **Revista Neuropsicologia Latinoamericana**, v. 11, n. 1, p. 48-57, 2019. Disponível em: <https://www.neuropsicolatina.org/index.php/Neuropsicologia_Latinoamerica/article/view/431/255>.

PECKER, Lydia; NAIK, Rakhi., The current state of sickle cell trait: implications for reproductive and genetic counseling. In: **Hematology Am Soc Hematol Educ Program.**, v. 1, p.474–481, 2018. Disponível em: <<https://ashpublications.org/hematology/article/2018/1/474/277553/The-current-state-of-sickle-cell-trait>>

PENG, Peng; FUCHS, Douglas. A Meta-Analysis of Working Memory Deficits in Children With Learning Difficulties: Is There a Difference Between Verbal Domain and Numerical Domain? In: **Journal of Learning Disabilities**, v.49, n.1. Disponível em: <<https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/0022219414521667>>

PEREIRA, Fellipe et al., Behavioral characteristics of children with sickle cell disease. In: **Rev. Paul. Pediatr.**, v.39, p.1-6, 2021. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/rpp/a/hHySnrKpBhJTDZvxYYfWtvm/?format=pdf&lang=en>>

PETERS, Lien; SMEDT, Bert De. Arithmetic in the developing brain: A review of brain imaging studies. In: **Developmental Cognitive Neuroscience**, v.30, April, p. 265-279, 2018. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878929316302341>>.

PETERSON, Rachel et al. Cognitive Correlates of Math Performance in School-Aged Children with Sickle Cell Disease and Silent Cerebral Infarcts. In: **Archives of Clinical Neuropsychology**, v.36, n.4, p.465–474, 2021. Disponível em: <https://academic.oup.com/acn/article-abstract/36/4/465/5901357?login=false>

PETERSON, Rachel et al. Cognitive Correlates of Math Performance in School-Aged Children with Sickle Cell Disease and Silent Cerebral Infarcts. In: **Archives of Clinical Neuropsychology**, v.36, n.4, p. 465–474, 2020. Disponível em: <<https://academic.oup.com/acn/article-abstract/36/4/465/5901357?login=false>>.

PIEL, Frédéric B.; WILLIAMS, Thomas N. Sickle Cell Anemia: History and Epidemiology. In: COSTA, Fernando F.; CONRAN, Nicola [edit.]. In: **Sickle Cell Anemia: From Basic Science to Clinical Practice**. Berlim: Springer, p. 23- 47, 2016.

PIEL, Frédéric B et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. In: **The Lancet**, v. 381, n. 9861, p. 142-151, 2013. Disponível em: <https://www.researchgate.net/publication/232719594_Global_epidemiology_of_sickle_haemoglobin_in_neonates_A_contemporary_geostatistical_model-based_map_and_population_estimates>

PINTO, Ana Cristina et al. *Burden of Sickle Cell Disease: A Brazilian Societal Perspective Analysis*. In: **Blood**, v.136, n.1, p.10-11, 2020. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0006497118725251>>

PITHAN, Carolina. É necessário encaminhar pacientes com traço falciforme ao hematologista? In: **TelessaúdeRS-UFRGS**. Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul.

Disponível em:

<<https://www.ufrgs.br/telessauders/perguntas/encaminhamento-traco-falciforme/>>

POMPEO, Carolina et al. Clinical-Epidemiological Characteristics and Mortality in Patients with Sickle Cell Anemia: A Retrospective Cohort Study of 1980 at 2018 In: **Int J Gen Med.**, v.15, p.1057–1074, 2022. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8818769/pdf/ijgm-15-1057.pdf>>

POOLE, Janet et al. Measuring dexterity in children using the Nine-hole Peg Test. In: **J. Hand Ther.**, v.18, n.3, p.348-351, 2005. Disponível em:

<<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16059856/>>

PRATES, Kelly Cristina et al. Estratégias de aprendizagem e sua relação com o desempenho escolar em crianças do Ensino Fundamental I. In: **Rev. psicopedag.**, v. 33, n. 100, p. 19-27, 2016. Disponível em:

<http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0103-84862016000100003>

PRICE, Gavin et al. Why Mental Arithmetic Counts: Brain activation during single digit arithmetic predicts high school math scores. In: **Journal of Neuroscience**, v. 33, n.1, p. 156-163, 2013. Disponível em:

<<https://www.jneurosci.org/content/jneuro/33/1/156.full.pdf>>

PRUSSIEN, Kemar et al. Cerebral Hemodynamics and Executive Function in Sickle Cell Anemia. In: **Stroke**, v. 52, n.5, p.1830-1834, 2021. Disponível em:

<<https://www.ahajournals.org/doi/epub/10.1161/STROKEAHA.120.032741>>

PRUSSIEN, Kemar et al. Cerebral Blood Flow, Brain Volume, and Age Predicts Executive Function in Sickle Cell Anemia. In: **Blood**, v. 138, n.1, p.976, 2021a. Disponível em:

<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0006497121029608>>

PRUSSIEN, Kemar et al. Correlates of Cognitive Function in Sickle Cell Disease: A Meta-Analysis. In: **Journal of Pediatric Psychology**, v.45, n.2, p.145–155, 2020.

Disponível em:

<<https://academic.oup.com/jpepsy/article/45/2/145/5714184?login=false>>

PRUSSIEN, Kemar et al. Associations of transcranial doppler velocity, age, and gender with cognitive function in children with sickle cell anemia in Nigeria. In: **Child Neuropsychology**, v.25, n.6, p. 705–720, 2019.

Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6545195/pdf/nihms-1026966.pdf>>

RAGHUBAR, Kimberly; BARNES, Marcia. Early numeracy skills in preschool-aged children: a review of neurocognitive findings and implications for assessment and intervention. In: **Clin Neuropsychol.**, v.31, n.2, p.329- 351, 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27875931/>>

RAJAGOPAL, Aishvarya et al. The effects of preschool and age on children's early number skills Author links open overlay panel. In: **Cognitive Development**, v.63, p.1-12, 2022. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0885201422000752>>

RAMOS, Edith Maria et al. Portadores da doença falciforme: reflexos da história da população negra no acesso à saúde. In: **Reciis**, v.14, n.3, p.681-691, 2020. Disponível em: <<https://www.reciis.icict.fiocruz.br/index.php/reciis/article/view/1882/2377>>

REES, David et al. Determinants of severity in sickle cell disease. In: **Blood Reviews**, v.56, p.1-12. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0268960X22000571>>

REEVES, Sarah et al. Telehealth Use Before and During the COVID-19 Pandemic Among Children with Sickle Cell Anemia. In: **Telemedicine and e-Health**, v.1, n.1, 2022. Disponível em: <<https://www.liebertpub.com/doi/pdf/10.1089/tmj.2021.0132>>

REN, Xueying et al. Numerical estrangement and integration between symbolic and non-symbolic numerical information: Task-dependence and its link to math abilities in adults. In: **Cognition**, v. 224, 2022. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0010027722000555>>

RENNER, Anelise. et al. Adaptação da tarefa N-back Visual: avaliação da Working Memory em crianças. In: **Repositório Digital**. Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Salão de Iniciação Científica, Out., 2010. Disponível em: <https://www.lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/46049/Poster_6938.pdf?sequence=2>.

RIBEIL, Jean-Antoine et al. Gene Therapy in a Patient with Sickle Cell Disease. In: **N Engl J Med**, v.376, p.848-855, 2017. Disponível em: <<https://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMoa1609677>>

RIBEIRO, Fabiana et al. Padrões de dissociação da memória operacional na discalculia do desenvolvimento. In: SALLES, J.; HAASE, V.; MALLOY- DINIZ, L. [orgs.]. **Neuropsicologia do desenvolvimento: infância e adolescência**, p. 138-150, 2016. Porto Alegre, RS: Artmed.

RIBNER, Andrew et al. Executive function buffers the association between early math and later academic skills. In: **Frontiers in Psychology**, v. 8, n. 869, 2017. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5448237/>>

RIZIO, Avery et al. The relationship between frequency and severity of vaso-

occlusive crises and health-related quality of life and work productivity in adults with sickle cell disease. In: *Quality of Life Research*, v. 29, p.1533– 1547. Disponível em: <<https://link.springer.com/article/10.1007/s11136-019-02412-5>>

RODRIGUES, Daniela et al. Genetic determinants and stroke in children with sickle cell disease. In: **Jornal de Pediatria**, v. 92, n. 6, p. 602-608, 2016. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/jped/a/gfBjrXdtF6rpvKTdxqjk4BH/?lang=en>>.

ROUTHIEAUX, Julie; 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, 2005. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15855477/>>

ROY, Noémi et al. Protecting vulnerable patients with inherited anaemias from unnecessary death during the COVID-19 pandemic. In: **British Journal of Haematology**, v.189, p.635–639, 2020. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7264776/pdf/BJH-189-635.pdf>>

SAIKALI, Maria Olimpia Jabur. **Crianças portadoras de anemia falciforme: aspectos do desenvolvimento cognitivo e desempenho escolar**. Dissertação (Mestrado em Educação) - Faculdade de Educação, Universidade Estadual de Campinas. Campinas, 117 p., 1992. Disponível em: <<https://repositorioslatinoamericanos.uchile.cl/handle/2250/1345835>>

SALVADOR, Larissa et al. Teste da Figura Complexa de Rey. In: JÚLIO- COSTA, Annelise; MOURA, Ricardo; HAASE, Vitor. In: **Compêndio de testes neuropsicológicos: Atenção, funções executivas e memória**, p. 99-122. 2ª ed. São Paulo: Hogrefe, 2017.

SARAF, Santosh et al. Nonmyeloablative Stem Cell Transplantation with Alemtuzumab/Low-Dose Irradiation to Cure and improve the Quality of Life of Adults with Sickle Cell Disease. In: **Biology of Blood and Marrow Transplantation**, v.22, n.3, 441–448, 2016. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1083879115005972>>

SAULSBERRY-ABATE, Anjelica. Cognitive performance as a predictor of healthcare transition in sickle cell disease. In: **British Journal of Haematology**, v.192, n.6, p.1082–1091, 2021. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/bjh.17351>>

SCHATZ, Jeffrey; ROBERTS, Carla. Short-term memory in children with sickle cell disease: Executive versus modality-specific processing deficits. In: **Archives of Clinical Neuropsychology**, v.20, n.8, p.1073–1085, 2005. Disponível em: <<https://academic.oup.com/acn/article/20/8/1073/2681?login=false> >

SCHATZ, Jeffrey 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. Disponível em: <<https://academic.oup.com/jpepsy/article/27/8/739/887555>>

SCHATZ, Jeffrey et al. Poor school and cognitive functioning with silent cerebral infarcts and sickle cell disease. In: **Neurology**, v.56, n.8, 2001. Disponível em: <<https://n.neurology.org/content/56/8/1109.short>>

SCHATZ, Jeffrey. Neurodevelopmental Screening in Toddlers and Early Preschoolers With Sickle Cell Disease. In: **Journal of Child Neurology**, v.23, n.1, p.44-50, 2008. Disponível em: <<https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/0883073807307982?journalCode=jcna>>.

SEC-BA; UFRB. **Doença Falciforme: o papel da escola** [Cartilha]. Secretaria da Educação do Estado da Bahia, Universidade Federal do Recôncavo da Bahia. Salvador; Cruz das Almas: SEC/UFRB, 2017. Disponível em: <https://ufrb.edu.br/porta1/images/documentos/2018/cartilha_doenca_falciforme.pdf>.

SEDÓ, Manuel et al. **FDT: Teste dos Cinco Dígitos** [versão brasileira]. São Paulo: Hogrefe CETEP, 2015.

SILVA, Júlia et al. Processamento fonológico e desempenho em aritmética: uma revisão da relevância para as dificuldades de aprendizagem. In: **Temas em Psicologia**, v. 23, n.1, Ribeirão Preto, 2015. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/tp/v23n1/v23n1a12.pdf>>

SILVA, Paulo; SANTOS, Flávia. Discalculia do desenvolvimento: avaliação da representação numérica pela ZAREKI-R. In: **Psicologia: Teoria e Pesquisa**, v. 27, n. 2, p. 169-177, jun., 2011. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/ptp/a/NxVNZNVr8JJybDHS55jWJFC/>>

SILVA, Janete. Cognitive Dysfunction in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease without Evidence of Stroke: Preliminary Results. In: **Blood**, v.114, n.22, 2009. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0006497119574250>>

SIMÕES, Belinda. Allogenic bone marrow transplantation in sickle-cell diseases. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v.62, n.1, p.16-22, 2016. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/ramb/a/BzLCmgMS5j6zd8kgmrtL5jp/?format=pdf&lang=en>>.

SIMWANGALA, Kabuwa et al. Exploring neurocognitive deficits among children with sickle cell disease and its impact on their quality of life at the University Teaching Hospital, Lusaka, Zambia. In: **WJARR**, v.14, n.3, p.156–169, 2022. Disponível em: <<https://wjarr.com/sites/default/files/WJARR-2022-0534.pdf>>.

SMELTZER, Matthew et al (2016). Distance from an Urban Sickle Cell Center and its Effects on Routine Healthcare Management and Rates of Hospitalization. In: **Hemoglobin**, v. 40, n.1, 2016. Disponível em: <<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/03630269.2015.1084315>>

SMITH, Kelsey et al. Parent Perspectives on Pain Management in Preschool-Age

Children With Sickle Cell Disease. In: **Journal of Pediatric Oncology Nursing**, v.35, n.1, p. 16-24, 2017. Disponível em:
<<https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/1043454217735829>>.

SMITH, Kelsey; SCHATZ, Jeffrey. Working memory in children with neurocognitive effects from sickle cell disease: Contributions of the central executive and processing speed. In: **Developmental Neuropsychology**, v.41, n.4, p.231–244, 2016. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5597240/>>

SOKOLOWSKI, Moriah et al. Number symbols are processed more automatically than nonsymbolic numerical magnitudes: Findings from a Symbolic-Nonsymbolic Stroop task. In: **Acta Psychologica**, v.228, 2022. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001691822001597>>

SOLIMAN, Ashraf et al. The Effects of Treatment with Blood Transfusion, Iron Chelation and Hydroxyurea on Puberty, Growth and Spermatogenesis in Sickle Cell Disease (SCD): A short update. In: **Acta Biomed.**, v.92, n.4, p.1- 8, 2021. Disponível em:
<<https://www.mattioli1885journals.com/index.php/actabiomedica/article/view/11917/10114>>

SOUZA, Denise. **Percepção de professores acerca da escolarização de alunos com anemia facíliforme em Salvador-Bahia**. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Educação. 185 f. 2013. Disponível em:
<<https://repositorio.ufba.br/bitstream/ri/15371/1/Disserta%c3%a7%c3%a3o%20de%20Mestrado%20%281%29.pdf>>

SOYLU, FIRAT. You Can Count on Your Fingers: The Role of Fingers in Early Mathematical Development. In: **Journal of Numerical Cognition**, v.4, n.1, p.107-135. Disponível em:
<<https://jnc.psychopen.eu/index.php/jnc/article/view/5787/5787.pdf>>

STOTESBURY, Hanne et al. Venous cerebral blood flow quantification and cognition in patients with sickle cell anemia. In: **Journal of Cerebral Blood Flow & Metabolism**, v.41, n.11, 2022. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34986673/>>

STOTESBURY, Hanne et al. White matter integrity and processing speed in sickle cell anemia. In: **Neurology**, v.90, n.23, 2018. Disponível em:
<<https://n.neurology.org/content/90/23/e2042>>

SWIFT, A. **Neuropsychological functioning in children with sickle cell anemia**. Doctoral thesis. University of Georgia. 1988. Disponível em:
<<https://www.elibrary.ru/item.asp?id=7513043>>

TANABE, Paula et al. Understanding the Complications of Sickle Cell Disease. In: **Am J Nurs.**, v.119, n.6, p. 26–35, 2020. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6674980/pdf/nihms-1033669.pdf>>

TELFER, Paul et al. Transcranial Doppler Screening in a Regional Care Network for Sickle Cell Disease in the United Kingdom. In: **J. Pediatr. Hematol. Oncol.**, v. 38, n.7, p.517-24, 2016. Disponível em: <>

THOMÉ, Ursula et al. Developmental dyscalculia in children and adolescents with idiopathic epilepsies in a Brazilian sample. In: **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, v.72, n.4, p. 283- 288, 2014. Disponível em:
<<https://www.scielo.br/j/anp/a/DJxRy5hSQJLsjv4rtq6gPNd/?lang=en&format=pdf>>

TOBELEM, Felipe et al. Cerebral Vasculopathy in Children With Sickle Cell Disease in an Amazonian Population. In: **Journal of Child Neurology**, v.37, n.7, 2022. Disponível em:
<<https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/08830738221100088>>

TOLEDO, Cibelle. Relação entre memória de trabalho e habilidade matemática em crianças entre 8 e 9 anos. In: **Revista Psicopedagogia**, v.36, n.111, 2019. Disponível em:
<http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-84862019000400004>

TORRES, Camila; GUEDES, Cristiano. Triagem Neonatal, Anemia Falciforme e Serviço Social: o atendimento segundo profissionais de saúde. In: **Argumentum**, v. 7, n.2, p.271-287, 2015. Disponível em:
<<https://periodicos.ufes.br/argumentum/article/view/8300/8264>>

UNA-SUS. **Universidade Aberta do SUS**. Dia Mundial de Conscientização sobre a Doença Falciforme. 2015. Disponível em:
<<https://www.unasus.gov.br/noticia/dia-mundial-de-conscientizacao-sobre-doenca-falciforme>>

UNB CIÊNCIA. Universidade de Brasília. Mães de crianças com anemia falciforme são esquecidas pelo Estado. In: **Ciências da Saúde**, 2009. Disponível em: <<https://unbciencia.unb.br/biologicas/114-ciencias-da-saude/317-maes-de-criancas-com-anemia-falciforme-sao-esquecidas-pelo-estado>>

UOL. **IBGE atualiza lista de municípios e deixa Goiana fora da Região Metropolitana do Recife. Nov. 2020. Disponível em:**
<<https://tvjornal.ne10.uol.com.br/noticias/2020/11/17/ibge-atualiza-lista-de-municipios-e-deixa-goiana-fora-da-regiao-metropolitana-do-recife-198919/index.html>>

VARJACIC, Andreja et al. Neural signatures of Trail Making Test performance: Evidence from lesion-mapping and neuroimaging studies. In: **Neuropsychologia**, v.115, n.1, p.78-87, 2018. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0028393218301246>>

VENTOCILLA, Mark. Ophthalmologic Manifestations of Sickle Cell Disease (SCD). In: **Medscape**, 2021. Disponível em:
<<https://emedicine.medscape.com/article/1918423-overview>>

VERGNAUD, Gérard. Conceptual Fields, Problem Solving and Intelligent Computer

Tools. In: CORTE et al. (eds.). In: **Computer-Based Learning Environments and Problem Solving**, v.84, p. 287-308. Berlin: Springer, 1992. Disponível em: <https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-77228-3_14>

VERGNAUD, G. A Classification of Cognitive Tasks and Operations of Thought Involved in Addition and Subtraction Problems. In: Carpenter, T. et al. (Eds.). **Addition and Subtraction: a cognitive Perspective**. New Jersey: Lawrence Erlbaum, 1982. p. 39–59.

VIAPIANA, Vanisa et al. Evidências de Validade do Subteste Aritmética do TDE-II: da Psicometria moderna à Neuropsicologia Cognitiva. In: **Revista Neuropsicologia Latinoamericana**, v. 8, n. 2, p. 16-26, 2016. Disponível em: <<https://www.redalyc.org/pdf/4395/439546900002.pdf>>

VIDAL, Eduardo. **Por dentro da Pesquisa: “Transplante de Medula Óssea em Doenças Falciformes**. Universidade de São Paulo, 2022. Disponível em: <<https://www.fmrp.usp.br/pb/arquivos/12045>>

VIEIRA, David et al. The Working Memory as Predictor of Performance in Arithmetic of Brazilian Students. In: **Paideia**, v.31, p.1-8, 2021. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/paideia/a/HcvGWm7DtXYVtzfQQGYBhtd/>>

VIEIRA, Jéssica. Aconselhamento genético auxilia pacientes com traço falciforme em SE. In: **UFS Ciência**. Universidade Federal de Sergipe. 2019. Disponível em: <<https://ciencia.ufs.br/conteudo/60046-aconselhamento-genetico-auxilia-pacientes-com-traco-falciforme-em-se>>

VINGRYS, Algis; KING-SMITH, Ewen. A Quantitative Scoring Technique for Panel Tests of Color Vision. In: **Investigative Ophthalmology & Visual Science**, v. 29, n. 1, p.50-63, 1988. Disponível em: <<https://iovs.arvojournals.org/article.aspx?articleid=2159859>>

VOGEL, Stephan et al. Differential processing of symbolic numerical magnitude and order in first-grade children. In: **Journal of Experimental Child Psychology**, v.129, p.26-39, 2015. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022096514001507>>

VORAPHANY, Natthapongs. **Color vision screening using eye movements**. Doctoral thesis. Iowa State University: Ames, Iowa, 2007. Disponível em: <<https://core.ac.uk/download/pdf/38911733.pdf>>

XOLOCOTZIN, Ulises. Starting points: understanding children’s pre- instructional intuitions about function tables. In: **ZDM – Mathematics Education**, v.54, p.1363–1376, 2022. Disponível em: <<https://link.springer.com/article/10.1007/s11858-022-01424-9>>

WADE, Christina. **Impact of sickle cell disease on executive functioning in an adult population**. Pepperdine University. Dissertation. 2020. Disponível em: <<https://digitalcommons.pepperdine.edu/cgi/viewcontent.cgi?article=2128&c>>

ontext=etd>

WANG, Ying et al. Alteration of grey matter volume is associated with pain and quality of life in children with sickle cell disease. In: **Translational Research**, v. 240, p.17-25, 2022. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1931524421001948> >

WANG, Winfred et al. Neuropsychologic performance in school-aged children with sickle cell disease: A report from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. In: **The Journal of Pediatrics**, v.139, n.3, p.391-397, 2001. Disponível em:
<<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022347601322837> >

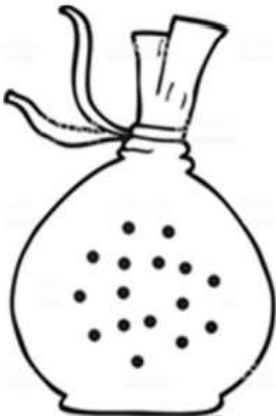
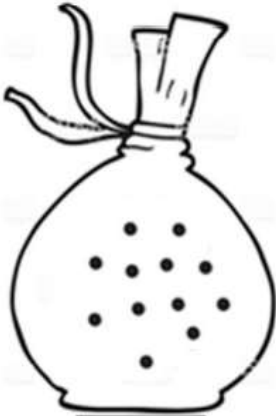
WEINSTEIN, Mônica. **Coruja PROMAT: roteiro para sondagem de habilidades matemáticas ensino fundamental I – Manual de aplicação**. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2016.

WHO. Sickle Cell Disease. In: **World Health Organization**, 2021a. Disponível em:
<<https://www.afro.who.int/health-topics/sickle-cell-disease>>

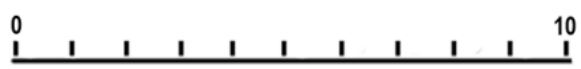
WHO. Cuidados de saúde primários. In: **World Health Organization**, 2021b. Disponível em: <<https://www.who.int/world-health-day/world-health-day-2019/fact-sheets/details/primary-health-care>>

**APÊNDICE A – CADERNO DE ATIVIDADES ARITMÉTICAS:
VERSÃO DO ALUNO (PRETO E BRANCO)**

Caderno de Atividades Aritméticas Autoras: Janaina Gaia Ribeiro Dias Síntria Labres Lafert Renata Mª Toscano Barreto Lyra Nogueira   2021	
Nome: _____ Data de nascimento: _____ Idade: _____ Escola pública () Escola particular () Ano escolar: _____ Local de aplicação: Escola () Hospital () Data de aplicação: _____	
Instrução: [Dizer o nome da criança participante], nós vamos fazer algumas atividades que você já pode ter feito em sala de aula. Eu gostaria de saber como você resolve essas atividades. Lembre-se que aqui não teremos uma nota. Vamos começar?	

1	 PEDRO  DAVI
---	---

2

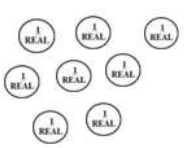


3



Resposta:

4



Resposta:

5

1 centavo

1 centavo

1 centavo

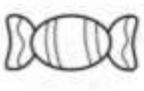
5 centavos

5 centavos

1 centavo

1 centavo

10 centavos



Resposta

6





Resposta

7



5 REAIS



3 REAIS



9 REAIS



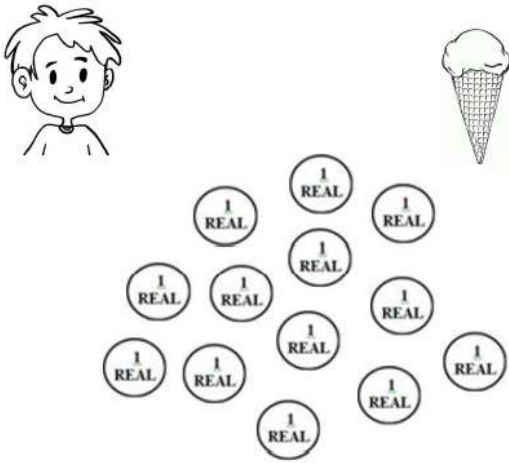
7 REAIS



4 REAIS

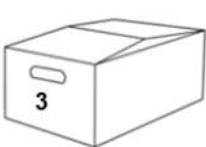
Resposta:

8

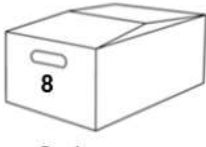
A boy is on the left and an ice cream cone is on the right. Between them are 11 coins, each labeled "1 REAL".

Resposta:

9



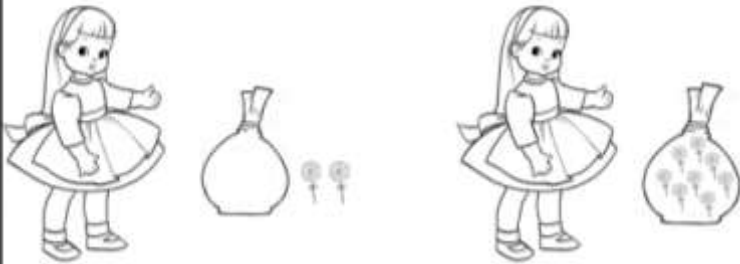
Diogo



Carlos

Resposta _____

10

Two girls are shown. The girl on the left is next to a bag with 2 flowers. The girl on the right is next to a bag with 5 flowers.

Resposta:









Resposta: _____

11

Elabore:

$11 + 12 =$

$15 - 6 =$

$24 - 13 =$

$18 + 3 =$

12

APÊNDICE B – CADERNO DE ATIVIDADES ARITMÉTICAS: VERSÃO DA APLICADORA (COLORIDA)

Caderno de Atividades Aritméticas

Autoras:
Janaina Gaia Ribeiro Dias
Síntia Latires Lautert
Renata Mª Toscano Barreto Lyra Nogueira




2021

Nome: _____

Data de nascimento: _____ Idade: _____

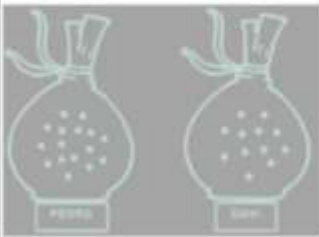
Escola pública () Escola particular () Ano escolar: _____

Local de aplicação: Escola () Hospital ()

Data de aplicação: _____

Instrução: [Dizer o nome da criança participante], nós vamos fazer algumas atividades que você já pode ter feito em sala de aula. Eu gostaria de saber como você resolve essas atividades. Lembre-se que aqui não teremos uma nota. Vamos começar?

Atividade 1



Instrução: Pedro e Davi têm algumas bolas de gude no saquinho. Observe o desenho e, sem contar, marque qual deles tem mais bolas de gude [aguardar a resposta].

Habilidades conceituais e perceptuais:

- (I) Estimar a quantidade de elementos em cada conjunto sem realizar contagem.
- (II) Comparar a quantidade de elementos entre os dois conjuntos sem realizar contagem.
- (III) Indicar o conjunto que apresenta maior quantidade de elementos.

A1: estimativa.

Atividade 2



Instrução: observe essa reta [linha]. Ela apresenta dois números (numerais) em cada lado. Quais números são esses? [Aguardar a resposta]. Agora, escreva nessa reta [linha] onde você acha que deve ficar o número 5 [aguardar a resposta]. E o número 7? [Aguardar a resposta]. Para terminar esta atividade, só falta você colocar onde deve ficar o número 3.

Habilidades conceituais e perceptuais

- (I) Reconhecer os números do sistema de numeração decimal.
- (II) Reconhecer que o número 5 divide a reta em dois segmentos de mesma medida.
- (III) Representar o número geometricamente, compreendendo que a reta é formada por infinitos pontos alinhados.
- (IV) Representar os números naturais geometricamente, ou seja, fazer uma correspondência entre os números e os pontos na reta numérica (antecessor e sucessor).

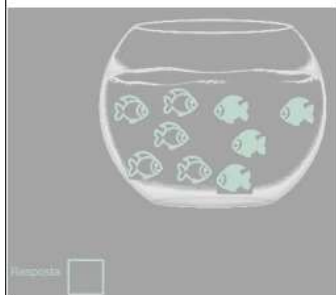
A2a: reconhecer os números de 0 -10.

A2b: representar o 5.

A2c: representar o 7 e o 3.

Atividade 3

Instrução: observa esse aquário, temos alguns peixes nele. Quantos peixes de cor cinza têm no aquário? [Aguardar a resposta]. Quantos peixes de cor verde têm no aquário? [Aguardar a resposta]. Agora, escreve no quadradinho quantos peixes têm ao todo no aquário.



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Reconhecer o número de elementos dos subconjuntos e do conjunto, expressando uma quantidade absoluta (representando o valor do cardinal).

(ii) **Problema de composição:** juntar duas partes conhecidas (peixes cinzas e peixes verdes) para encontrar o todo (quantidade total de peixes no aquário).

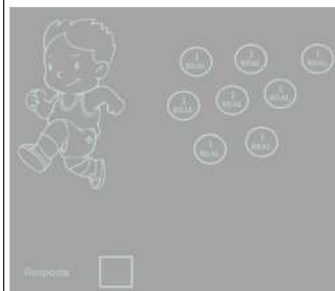
(iii) Perceptualmente, todos os elementos estão visíveis (peixes cinzas e verdes), possibilitando a resolução. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, a contagem ou efetuar uma adição usando os números naturais.

A3a: reconhecer o número de elementos (subconjuntos).

A3b: adição – quantidade total de peixes.

Atividade 4

Instrução: Caio tinha 8 moedas de um real. Ele colocou as moedas no bolso e foi para o mercado comprar bombom. O bolso dele estava furado e ele perdeu duas moedas. Quantas moedas ele tem agora? [Aguardar a resposta].



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) **Problema de transformação:** conheço a quantidade inicial (8 moedas) e opero uma transformação (perdeu 2 moedas) dando lugar a outro valor (quantidade de moedas após perder 2 delas).

(ii) Perceptualmente, o (a) estudante pode visualizar a quantidade inicial de moedas que Caio possui e poderá responder usando o cálculo mental, a contagem (marcar a quantidade de moedas perdidas) ou efetuar uma subtração usando os números naturais.

A4: subtração – quantidade de moedas no bolso após a perda.

Atividade 5

Instrução: Valentina tem algumas moedas. Escreva no quadrado quantas moedas ela tem ao todo [aguardar a resposta]. Valentina quer comprar um bombom que custa 8 centavos. Marque com um X a quantidade necessária de moedas que ela precisa para comprar o bombom.



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Noção de cardinalidade.

(R) Contagem: contar unidades com valores distintos.

(ii) **Problema de composição envolvendo unidades distintas:** compor unidades de valores diferentes para juntá-las obtendo o valor do todo (soma das partes), sem ultrapassar o valor solicitado (8 centavos).

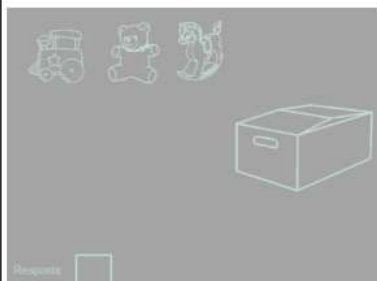
(iv) Perceptualmente são apresentadas moedas com valores distintos, que juntas possibilitam ao (a) estudante compor o valor necessário para comprar o bombom. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, a contagem ou efetuar uma adição usando os números naturais de diferentes formas.

A5a: adição - quantidade de moedas (todo).

A5b: adição - quantidade de moedas que precisa para comprar o bombom.

Atividade 6

Instrução: Lucas tem 9 brinquedos e você está vendo 3 deles, os outros estão dentro da caixa. Escreve no quadrado quantos brinquedos estão dentro da caixa?



Habilidades conceituais e perceptuais

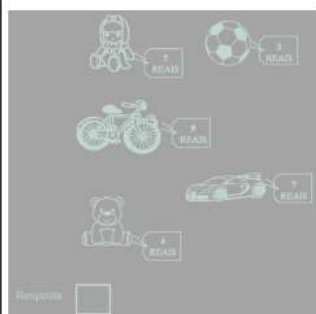
(i) **Problema de transformação:** conhece o estado final (9 brinquedos) e uma das partes que compõem o todo (3 brinquedos). Precisa encontrar o valor de uma das partes (valor desconhecido). Uma transformação opera sobre um valor para dar lugar a outro valor.

(ii) Para resolver essa atividade, o (a) estudante tem uma parte visível da quantidade de brinquedos, ou seja, percentualmente não visualiza a quantidade total de brinquedos que Lucas tem. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, a contagem ou efetuar uma subtração usando os números naturais.

A6: subtração - quantidade de brinquedos dentro da caixa.

Atividade 7

Instrução: observe os brinquedos e marque com um x dois deles que você gostaria de comprar [aguardar a resposta]. Quais brinquedos você escolheu? [Aguardar resposta]. Agora, escreve no quadradinho quantos reais você precisa para comprá-los.



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Reconhecimento de números apresentados nas etiquetas (preço do brinquedo).

(ii) **Problema de composição:** juntar duas partes cujos valores são conhecidos (valor do brinquedo 1 e valor do brinquedo 2) para encontrar o valor total (a quantidade total de reais para comprar os brinquedos escolhidos).

(ii) Perceptualmente é apresentado o preço em reais de cada brinquedo. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental ou efetuar uma adição usando os números naturais.

A7: adição - quantidade de reais necessária para comprar os brinquedos.

Atividade 8

Instrução: Mateus tem algumas moedas. Escreva no quadrado quantas moedas ele tem ao todo [aguardar resposta]. Ele quer comprar esse sorvete que custa 8 reais. Marque com um X a quantidade necessária de moedas que Mateus precisa para comprar o sorvete.



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Noção de cardinalidade

(ii) Contagem: contar unidades com valores idênticos.

(iii) **Problema de composição envolvendo unidades idênticas:** compor unidades de valores idênticos para juntá-las obtendo o valor do todo (soma das partes), sem ultrapassar o valor solicitado (8 reais).

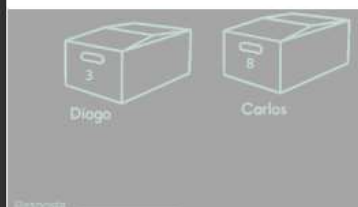
(iv) Perceptualmente são apresentadas moedas com valores idênticos e que juntas possibilitam ao (a) estudante compor o valor necessário para comprar o sorvete. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, a contagem ou efetuar uma adição usando os números naturais.

A8a: adição - quantidade de moedas total (noção cardinal).

A8b: adição - quantidade de moedas para comprar o sorvete.

Atividade 9

Instrução: observa as caixas de brinquedos de Diogo e Carlos. Nelas, aparece a quantidade de brinquedos que cada um dos meninos tem dentro de suas caixas. Quantos brinquedos têm na caixa de Diogo? [Aguardar a resposta]. E na caixa de Carlos, quantos brinquedos têm? [Aguardar a resposta]. Agora, escreve quantos brinquedos Carlos tem a mais que Diogo.



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Reconhecimento dos números.

(ii) **Problema de comparação:** comparar a quantidade de objetos de dois conjuntos para indicar quem tem mais brinquedos que o outro.

(ii) Perceptualmente é apresentada a quantidade de brinquedos que Diogo e Carlos tem dentro de suas caixas. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, a contagem ou efetuar uma subtração usando os números naturais.

A9a: reconhecimento dos números (caixas de Diogo e de Carlos).

A9b: subtração/adição - quantos brinquedos tem a mais na caixa de Carlos.

Atividade 10

Instrução: Ana tinha alguns pirulitos no saquinho e sua mãe lhe deu mais 2 pirulitos. Agora, ela tem 8 pirulitos. Escreve no quadrado quantos pirulitos ela tinha no saquinho antes de ganhar de sua mãe.



Habilidades conceituais e perceptuais

(i) **Problema de transformação:** existe uma quantidade inicial (desconhecida), na qual acrescenta-se um valor (2 pirulitos), chegando a uma quantidade total (8 pirulitos). O (a) estudante precisa realizar uma operação inversa à transformação ocorrida. A menina ganha uma quantidade de pirulitos que será subtraída da quantidade total de pirulitos que ela possui ao final, para que possa encontrar o estado inicial.

(ii) Perceptualmente está visível a quantidade de pirulitos que Ana recebeu de sua mãe e a quantidade total de pirulitos que possui ao final. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental, contagem ou efetuar uma operação usando os números naturais.

A10: subtração - quantidade de pirulitos antes de ganhar da mãe.

Atividade 11



Instrução: você tem 20 reais na sua carteira e pode comprar um desses brinquedos. Marque com um x qual brinquedo você quer comprar com este valor [aguardar a resposta]. Quanto custa o brinquedo que você quer comprar? Comprando o/a [dizer nome do brinquedo], com quantos reais você vai ficar? Escreva a sua resposta.

Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Reconhecimento dos números nas etiquetas (preço do brinquedo).

(ii) **Problema de transformação:** subtrair o valor do brinquedo escolhido pelo estado inicial (quantidade total de dinheiro na carteira), para encontrar o estado final (quantidade de dinheiro que sobra/troco).

(iii) Perceptualmente é apresentado o preço em reais de cada brinquedo. O (a) estudante poderá responder usando o cálculo mental ou efetuar uma subtração usando os números naturais.

A11a: reconhecer o número e o brinquedo escolhido para comprar, o qual deve ter valor inferior a 20 reais.

A11b: subtração - quantidade de dinheiro que sobra.

Atividade 12



Instrução: [Dizer o nome da criança]..., agora você tem quatro continhas para resolver. Escolha por qual você gostaria de começar e não esqueça de fazer os cálculos.

Habilidades conceituais e perceptuais

(i) Armar as operações considerando o sistema de numeração decimal.

(ii) Efetuar operações de adição e subtração.

(iii) Perceptualmente, ao armar as continhas o (a) estudante utiliza a localização espacial dos números devendo respeitar o valor posicional dos mesmos, ou seja, precisa posicionar unidade abaixo de unidade e dezena abaixo de dezena.

A12a: armar corretamente as contas com um dígito.

A12b: armar corretamente as contas com dois dígitos.

A12c: resolver corretamente as contas de adição.

A12d: resolver corretamente as contas de subtração.

APÊNDICE C – PROTOCOLO SANITÁRIO

PROTOCOLO SANITÁRIO DA PESQUISA

PROTOCOLO	DIRETRIZES
Distanciamento social	- O uso da sala para aplicação dos instrumentos será limitado a no máximo três pessoas (pesquisadora, participante e seu acompanhante).
Limpeza e higienização do ambiente	- A pesquisadora irá higienizar as superfícies que são tocadas pelos participantes (cadeira, mesa, puxador de porta dentre outras superfícies tocadas), após a saída de cada participante e seu acompanhante do ambiente.
Higiene pessoal	- A pesquisadora fará uso de Equipamento de Proteção Individual (EPI): touca descartável, protetor facial de acrílico, máscara PFF2/N95 e sapato fechado; - A pesquisadora fornecerá, aos participantes, álcool em gel 70%, para higiene das mãos, ao entrar e sair do local de avaliação; - A pesquisadora terá máscaras à disposição, caso a troca seja necessária durante a investigação; - A pesquisadora fornecerá lápis de modo individualizado; - Objetos compartilhados serão sempre higienizados com álcool, após o uso por cada participante.
Acesso ao ambiente	-Uso de sensores de termometria infravermelho para medição de temperatura e identificação de riscos.

APÊNDICE D – QUESTIONÁRIO SOCIOECONÔMICO FAMILIAR (HEMOPE)

Questionário Socioeconômico Familiar (HEMOPE)

Questionário aplicado ao responsável pela criança

	Dia	Mês	Ano
Data de preenchimento deste questionário			

Assinatura do responsável pelas respostas: _____

PARTE 1

Nome da criança (completo):

Sexo da criança: () Masculino; () Feminino.

Data de nascimento da criança:

DIA	MÊS	ANO

Cidade onde a criança reside: _____

Nome da mãe: _____

Data de nascimento da mãe:

DIA	MÊS	ANO

Escolaridade da mãe:

- () Analfabeta;
- () Ensino fundamental incompleto;
- () Ensino fundamental completo;
- () Ensino Médio incompleto;
- () Ensino Médio completo;
- () Superior incompleto;
- () Superior completo;
- () Pós-graduação.

Profissão da mãe: _____

No período gestacional, houve alguma complicação?

- () Sim. Qual? _____. Em que trimestre/mês? _____
- () Não.

Qual foi o tipo de parto?

- ☐ Normal
- ☐ Cesárea
- ☐ Fórceps

A criança ficou em UTI no pós-parto?

- ☐ Sim. Por qual motivo: _____
- ☐ Não

PARTE 2

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

- ☐ _____ano(s);
- ☐ Ainda não foi matriculada na escola.

Qual o tipo de escola que a criança frequenta?

- ☐ Pública;
- ☐ Particular;
- ☐ Não está matriculada em nenhuma escola.

A criança já repetiu algum ano escolar?

- ☐ Sim. Qual (is)? _____. Quantas vezes repetiu o ano? _____.
- ☐ Não

Em 2020, a criança realizou atividades escolares?

- ☐ Sim. Assistiu às aulas online OU eram trabalhos enviados impressos pela escola? _____ . Quantas vezes na semana? _____.
- ☐ Não.

A criança apresenta alguma dificuldade para leitura?

- ☐ Sim. Qual (is)? _____.
- ☐ Não

A criança apresenta alguma dificuldade para realizar atividades de matemática?

- ☐ Sim. Qual (is)? _____.
- ☐ Não

PARTE 3

De que modo a criança vem ao HEMOPE?

- ☐ Ônibus da prefeitura;
- ☐ Ônibus de linha;
- ☐ Carro da família;
- ☐ Táxi / Uber.
- ☐ Outro

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

- () A mãe da criança;
- () Cônjuge ou companheiro (a) da mãe;
- () Outra pessoa. Qual: _____;
- () Não quero responder.

A casa em que a criança reside é:

- () Própria;
- () Alugada;
- () Empréstada ou cedida;
- () Não quero responder.

Registre quais dos eletrônicos abaixo estão presentes na casa onde a criança reside:

- TV () Sim. Quantidade? _____
- Geladeira () Sim. Quantidade? _____
- Micro-ondas () Sim. Quantidade? _____
- Ventilador () Sim. Quantidade? _____
- Ar-condicionado () Sim. Quantidade? _____
- Máquina de lavar () Sim. Quantidade? _____
- Celular () Sim. Quantidade? _____
- Computador/Notebook () Sim. Quantidade? _____

Registre quantos cômodos há na casa onde a criança reside:

- Quartos. Quantidade? _____
- Banheiros. Quantidade? _____

PARTE 4

A criança possui algum plano de assistência médica?

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

Como (quem/profissional) a criança foi encaminhada ao HEMOPE?

Quando a criança veio ao HEMOPE pela primeira vez?

- () Recém-nascida;
- () Entre o primeiro e sexto mês de vida;
- () Entre o sétimo mês e um ano de idade;
- () Entre dois e dez anos de idade;

() Após os dez anos de idade;

Qual o motivo da criança ter vindo hoje ao HEMOPE?

A criança é acompanhada por neurologista?

() Sim; Com que frequência _____

() Não

A criança já apresentou algum sintoma neurológico (dor de cabeça constante; convulsão; AVC; infartos cerebrais silenciosos)?

() Sim. Quais? _____.

() Não

A criança já realizou alguma cirurgia?

() Sim. Qual? _____.

() Não

A criança já foi internada?

() Sim. Quantas vezes? _____.

() Não

A criança toma alguma medicação?

() Sim. Qual? _____.

() Não

A criança possui outra (s) doença (s)?

() Sim. Qual (is)? _____

() Não

Há histórico na família de anemia falciforme?

() Sim. Qual o grau de parentesco (tio; avô; primo?) _____

() Não.

() Não sei informar.

APÊNDICE E – QUESTIONÁRIO SOCIOECONÔMICO FAMILIAR (ESCOLA)

Questionário Socioeconômico Familiar (Escola)

Questionário aplicado aos pais ou responsáveis pelo (a) estudante

	Dia	Mês	Ano
Data de preenchimento deste questionário			

PARTE 1

Nome do (a) estudante (completo):

Sexo do (a) estudante:

☐ Masculino;

☐ Feminino.

Data de nascimento do estudante:

DIA	MÊS	ANO

Cidade de nascimento do (a) estudante: _____

Nome da mãe: _____

Data de nascimento da mãe:

DIA	MÊS	ANO

Escolaridade da mãe:

- ☐ Analfabeta;
- ☐ Ensino fundamental incompleto;
- ☐ Ensino fundamental completo;
- ☐ Ensino Médio incompleto;
- ☐ Ensino Médio completo;
- ☐ Superior incompleto;
- ☐ Superior completo;
- ☐ Pós-graduação.

Profissão da mãe: _____

PARTE 2

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

- () _____ ano(s);
 () Ainda não foi matriculada na escola.

O (a) estudante já repetiu algum ano escolar?

- () Sim. Qual (is)? _____. Quantas vezes repetiu o ano? _____.
 () Não

Em 2020, o (a) estudante realizou atividades escolares?

- () Sim. Assistiu às aulas online OU eram trabalhos enviados impressos pela escola?
 _____. Quantas vezes na semana? _____.
 () Não.

O (a) estudante já frequentou escola particular?

- () Sim. Qual ano escolar? _____.
 () Não

O (a) estudante apresenta alguma dificuldade para leitura?

- () Sim. Qual (is)? _____.
 () Não

O (a) estudante apresenta alguma dificuldade para realizar atividades de matemática?

- () Sim. Qual (is)? _____.
 () Não

PARTE 3

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

- () A mãe da criança;
 () Cônjuge ou companheiro (a) da mãe;
 () Outra pessoa. Qual: _____;
 () Não quero responder.

A casa em que o (a) estudante reside é:

- () Própria;
 () Alugada;
 () Empréstada ou cedida;
 () Não quero responder.

Registre quais dos eletrônicos abaixo estão presentes na casa onde o (a) estudante reside:

TV () Sim. Quantidade? _____

Geladeira () Sim. Quantidade? _____

Micro-ondas () Sim. Quantidade? _____

Ventilador () Sim. Quantidade? _____

Ar-condicionado () Sim. Quantidade? _____

Máquina de lavar () Sim. Quantidade? _____

Celular () Sim. Quantidade? _____

Computador/Notebook () Sim. Quantidade? _____

Registre quantos cômodos há na casa onde o (a) estudante reside:

Quartos. Quantidade? _____

Banheiros. Quantidade? _____

PARTE 4

Ele (a) possui algum plano de assistência médica?

() Não;

() Sim. Se sim informar qual: _____;

Ele (a) já apresentou algum problema de saúde (dor de cabeça constante; crise convulsiva entre outros)?

() Sim. Qual? _____

Com quantos anos? _____

() Não

Ele (a) já realizou alguma cirurgia?

() Sim. Qual? _____

() Não

Ele (a) já foi internada?

() Sim. Quantas vezes? _____.

() Não

Ele (a) já foi diagnosticado com alguma doença?

() Sim. Qual? _____

() Não

Ele (a) toma alguma medicação?

() Sim. Qual o motivo? _____.

() Não

Data da entrevista: __/__/____

Assinatura do responsável pela entrevista: _____

APÊNDICE F – ROTEIRO DE ENTREVISTA

- 1.** Como você poderia me descrever sobre a sua atuação com as crianças portadoras de anemia falciforme no HEMOPE?
- 2.** Existe um perfil (padrão) que melhor descreveria as crianças atendidas com AF no HEMOPE (diferença de gênero; idade; nível socioeconômico; regiões cerebrais mais afetadas)?
- 3.** Aquelas com traço falciforme e que tem irmãos com o diagnóstico de AF recebem algum tipo de orientação quanto ao acompanhamento médico ou não se faz necessário pela ausência de sintomas?
- 4.** Quais exames neurológicos são solicitados com maior frequência para o acompanhamento deste grupo clínico?
- 5.** Qual (is) fator (es) determinante (s) que distingue (m) a periodicidade das consultas (mensalmente ou a cada seis meses e uma vez por ano, por exemplo)?
- 6.** Com base na sua experiência profissional no HEMOPE: quais aspectos neuropsicológicos são identificados com maior frequência neste grupo clínico quando comparado com as de desenvolvimento típico?
- 7.** Sabendo-se da importância da realização do exame Doppler transcraniano para a detecção do risco de AVC, todas as crianças com AF devem realizar este exame? Existe uma idade mínima exigida para realizá-lo?
- 8.** Quando detectada a ocorrência de AVC, quais procedimentos padrões devem ser realizados?
- 9.** No decorrer das últimas décadas, quais avanços na área médica se mostraram mais eficazes para o tratamento das crianças com AF (medicamentos, instrumentais)?
- 10.** Considerando o contexto atual da pandemia, a equipe percebeu alguma alteração com as crianças que estão em tratamento no HEMOPE, seja do ponto de vista clínico ou neurológico e psicológico? Houve casos deste grupo clínico com COVID?

APÊNDICE G – ENTREVISTA COM PROFISSIONAL NEUROLOGISTA

Em três de novembro de 2021 foi realizada uma entrevista com a neurologista que atende no ambulatório pediátrico do HEMOPE, visando obter mais informações acerca das crianças com AF atendidas na referida instituição. A escolha da profissional ocorreu por ser a responsável pela realização do exame DTC nestes pacientes e que são acompanhados pela equipe multiprofissional. Como pontuado, a entrevista buscou aprofundar questões pertinentes e atualizadas frente às condutas e percepções da especialista, para com as crianças atendidas no ambiente hospitalar. As informações prestadas foram analisadas conforme o que se tem discutido na literatura nacional e internacional. Buscou-se, ainda, problematizar em relação ao pontuado na legislação brasileira, a qual, nos últimos anos, aborda sobre as políticas públicas para esse público.

Quanto à formação, a profissional Maria (nome fictício)¹⁷ informou que fez residência médica em Neurologia na Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), com Mestrado em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento pela mesma instituição, além de atuar na área de Saúde há 20 anos, sendo 16 deles no HEMOPE.

No que se refere à atuação da profissional com as crianças portadoras de AF na instituição, evidencia-se em seus comentários a pertinência da realização do exame DTC. Este, de acordo com Maria, possibilita “*avaliar a prevenção primária ou secundária de AVC*”, quando ocorre o acompanhamento precoce e, a longo prazo, frente às complicações decorrentes da doença. Deste modo, são esses os critérios que possibilitam “*realizar as intervenções necessárias com medicamentos e transfusão sanguínea*”. Desde 2013, o Governo Federal estabeleceu normativa para uso do Doppler Transcraniano, como procedimento ambulatorial preventivo do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme (BRASIL, 2013), sendo esse procedimento incorporado no HEMOPE desde então.

Constatou-se nos comentários das mães, na aplicação do Questionário Socioeconômico (QSF) que são realizadas intervenções visando prevenir AVC através da realização do Doppler Transcraniano. Tais procedimentos com vistas a avaliar e prevenir o AVC tem sido discutido entre os ~~entre~~ pesquisadores da área, tanto em revisões teóricas, como em investigações direcionadas aos pacientes com

¹⁷ O que está entre aspas e itálico corresponde aos comentários da profissional entrevistada.

faixas etárias distintas, principalmente em relação às crianças. As transfusões sanguíneas nas pessoas com AF enfatizadas por Maria, são respaldadas por pesquisadores, por exemplo, Estcourt et al. (2020) ao avaliaram os benefícios das transfusões para as prevenções primária e secundária de AVC, identificaram bancos de dados de ensaios clínicos desde os Anos 1940, em plataformas de pesquisa como o *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*¹⁸ (MEDLINE).

De acordo a profissional, considera-se que as transfusões regulares reduzem o risco de vaso-oclusão e AVC ao diluírem a proporção de células falciformes na circulação sanguínea, considerando-se, inclusive, sua viabilidade como uma opção em um cenário de recursos limitados, corroborando Lagunju et al. (2013). Além disso, quando realizadas a longo prazo as transfusões, possibilitam menor incidência para outras complicações vinculadas à AF, como a síndrome torácica aguda e, consequentemente, aumentam a qualidade de vida (ESTCOURT et al., 2020).

Outro ponto relevante é que a terapia transfusional está associada a velocidades reduzidas no DTC. A triagem precoce de danos cerebrovasculares e anormalidades em crianças com AF é extremamente importante, tendo em vista que, conforme afirma Maria, *“os objetivos da terapia incluem a prevenção de danos vasculares progressivos”*. É essencial que os profissionais estejam cientes da importância do monitoramento anual para AVC com uso de DTC nos pacientes de dois a 16 anos (MACK; THOMPSON, 2017). Estudos indicam que a terapia transfusional faz pouca ou nenhuma diferença nas pontuações de QI (ESTCOURT et al., 2020), o que reforça a interferência das faltas escolares, em decorrência de tratamentos e consultas médicas, no processo de aprendizagem.

No caso do HEMOPE, local onde são atendidos os participantes dessa investigação, constata-se que a maioria em idade escolar reside em cidades do interior, o que consequentemente, causa um maior afastamento das crianças da sala de aula.

Em relação ao atendimento pediátrico ser realizado a partir dos dois a 16 anos, confirma-se na entrevista o acompanhamento médico realizado no HEMOPE com *“crianças e jovens com variados tipos de doenças falciformes e maior frequência para a AF”*. Segundo Maria, *“o protocolo do HEMOPE, baseado na literatura disponível, inclui a realização do exame DTC a partir dos dois anos de idade, enquanto que a*

¹⁸ Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica, tradução nossa.

periodicidade se define conforme os resultados clínicos apresentados” pelos pacientes em tratamento. No Hemope “o acompanhamento com DTC é anual para todos e, a depender do resultado do exame, se define a periodicidade seguindo o protocolo do serviço”. Frente a isso, Maria afirma que “os pacientes que estão na faixa condicional para risco de AVC [esses] precisam realizar o exame a cada três meses e, para indicar terapia transfusional, repetimos o mesmo exame com 30 dias”.

Constatou-se com a entrevista e as resposta ao QSF, que todos os participantes desta investigação realizam esse tipo de acompanhamento e fazem uso da medicação recomendada, hidroxuriúria. Ademais, com base nas investigações na área médica, ressalta-se a necessidade de identificar a velocidade média do fluxo sanguíneo cerebral e os limites superiores, a partir de taxas referenciais e valores padrão que indicam o tempo para se repetir o exame DTC e possível necessidade de transfusão sanguínea crônica.

A Tabela ilustra as recomendações de periodicidade proposta por Loggetto (2021) para a realização dos exames.

Tabela –Velocidade média de DTC e recomendações de periodicidade.

Velocidade de fluxo sanguíneo cerebral	Interpretação	Recomendações
<70 cm/s*	Baixa velocidade	Repetir após 1 mês e, caso o baixo valor persista, considerar a realização de angiorressonância magnética.
Entre 170 e 184 cm/s	Condicional baixo	Repetir a cada 3 meses. Se resultados subsequentes forem normais, deve-se espaçar os exames
Entre 185 e 199 cm/s	Condicional alto	Repetir após 1 mês. Se exames permanecerem inalterados, recomenda-se repetir a cada 3 meses. Se 2 resultados consecutivos forem anormais, recomenda-se discutir o risco de AVC e considerar regime de transfusão crônica.
< 170 cm/s	Normal	Repetir anualmente.
≥ 200 e 219 cm/s	Anormal	Repetir após 1 mês. Se o valor permanecer ≥ 200 cm/s recomenda-se discutir o risco de AVCI** e considerar regime de transfusão crônica.
≥ 220	Anormal	Discutir risco iminente de AVCI e considerar regime de transfusão crônica.

*Nota: cm/s = centímetros por segundo. **AVCI= Acidente Vascular Cerebral Isquêmico.

Fonte: LOGGETTO, 2021.

De acordo com Telfer et al. (2016) e Brandão (2021), o fluxo sanguíneo cerebral é alterado por fatores fisiológicos e patológicos, os quais podem influenciar as velocidades intracranianas entre 10 a 15%. Isto justifica o fato de que o exame precisa ocorrer com a criança acordada e na ausência de eventos agudos, como febre e anemia, pois podem interferir na velocidade desse fluxo sanguíneo. O protocolo recomenda que, após as transfusões, seja aguardado um prazo de 30 dias para a realização do exame DTC (LOBO et al., 2011; LOGGETTO, 2021).

Outro aspecto relevante a ser destacado é que os pacientes menores de dois anos de idade, portadores de AF, também correm o risco de AVC. Frente a isso, a hematologista Célia Maria Silva, do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias em Minas Gerais (CEHMOB-MG), reforça a necessidade de, além do paciente estar acordado, também precisar ser cooperativo, pois considera-se o fato de que “[...] crianças muito pequenas podem ficar agitadas e dificultar o procedimento” (NUPAD, 2014).

Ademais, os pacientes que apresentam maior risco, como crises de dor e síndrome torácica aguda mais frequentes, além de histórico de AVC entre parentes de primeiro grau, também devem passar pelo exame antes dos dois anos. Conforme se verifica na Tabela, quando a velocidade do fluxo sanguíneo cerebral é interpretada como baixa (<70 cm/s), é exigida a solicitação de uma angiorressonância magnética quando o valor permanece similar no exame consecutivo.

Maria salienta na entrevista que, apesar de o exame de rotina ser o DTC, “[...] eventualmente há solicitação de ressonâncias e angiorressonâncias cerebrais de tomografias, para observar artérias e veias de forma não invasiva”. Nos exames neurológicos, a médica identifica que “[...] as regiões cerebrais mais afetadas são as de circulação anterior, referente ao sistema cardíaco. Já o sistema vertebro-basilar, que abrange todo o tronco cerebral, cerebelo e porção posterior do encéfalo humano, é mais poupado”. No momento em que o paciente pediátrico apresenta um quadro de AVC, é seguido o Protocolo de Seguimento de Crianças Portadoras de Hemoglobinopatias (Anexo G), identificadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Pernambuco. Assim, geralmente o paciente é internado em um serviço de Neuropediatria “para realizar o acompanhamento da fase aguda em outro hospital de referência na cidade do Recife. Em seguida é avaliado no HEMOPE, com neurologista e hematologista.” No decorrer desta etapa, a terapia transfusional é

indicada mensalmente e a criança permanece em acompanhamento clínico, com realização de DTC, *“conforme a periodicidade necessária”*.

Sabe-se que nas últimas décadas, a incorporação deste exame foi um dos principais benefícios para o referido grupo clínico, ao detectar pacientes de risco de AVCI (BRASIL, 2013). Consequentemente, a indicação de profilaxia primária, ou seja, a terapia transfusional antes de ter o AVCI também possibilita maior qualidade de vida, além da ampliação do uso de hidroxiuréia. Neste contexto preventivo atual, a hidroxiuréia é o único medicamento terapêutico aprovado para o tratamento da AF, globalmente, com uso difundido em crianças e adultos com essa condição (FIOCRUZ BAHIA, 2020).

No Brasil, um estudo concretizado em 2017 pelos pesquisadores Marilda Gonçalves e Bruno Bezerril, da Fiocruz Bahia, analisou amostras sanguíneas de 37 pacientes pediátricos, os quais foram separados em dois grupos: (i) não estavam em tratamento com hidroxiuréia e (ii) faziam uso da medicação há, pelo menos, cinco meses. As análises revelaram que a medicação auxiliava na produção reduzida de citocinas inflamatórias, corroborando dados encontrados em estudos anteriores, ao mostrarem os efeitos benéficos da terapia com hidroxiuréia na AF (FIOCRUZ BAHIA, 2020).

Na entrevista, Maria destaca que *“estão surgindo novas drogas, na área dos anticorpos monoclonais, que são remédios de origem biológica, a partir de células vivas, na tentativa de modificação da doença. Estas estão sendo estudadas em adultos e ainda não são autorizadas [para o uso] em crianças”*. Entretanto, o principal mecanismo que melhora a manifestação clínica da doença ainda é incerto (FIOCRUZ BAHIA, 2020) e requer estudos ampliados e sistemáticos.

O estudo *Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia*¹⁹ – STOP realizado por Lee et al. (2006), avaliou se a transfusão crônica poderia prevenir o AVC inicial em crianças e adolescentes com AF de alto risco, conforme resultados do DTC. A investigação demonstrou um grande benefício da transfusão e, após o término desta primeira etapa, os pacientes participaram de um acompanhamento, em que 70% elegeram a transfusão para prevenção primária de AVC ao comparar com aqueles em tratamento padrão (45%). Os pesquisadores verificaram, também, que o grupo majoritário (70%) era mais propenso a ter resultados normais de DTC. A transfusão

¹⁹ Ensaio de prevenção de acidente vascular cerebral na anemia falciforme, tradução nossa.

resultou em sobrecarga de ferro, por exemplo, mas nenhuma infecção. Tais resultados fornecem novas informações sobre as taxas de aceitação e os efeitos a longo prazo da transfusão, além do mais, a elevação persistente do DTC sinaliza o risco contínuo de AVC (LEE et al., 2006). Entretanto, a redução nos resultados deste exame, ao longo do tempo sem transfusão, é observada em alguns pacientes e requer mais estudos.

Em 2010, Pavlakis et al. publicaram o estudo *Transcranial doppler ultrasonography (TCD) in infants with sickle cell anemia: baseline data from the BABY HUG trial*²⁰, quando avaliaram 192 lactantes que tinham entre sete a 17 meses. Destaque-se que a inovação do estudo está no fato de que a ultrassonografia com DTC não foi adequadamente estudada com crianças menores de dois anos. Ou seja, são necessários outros estudos para validar o valor normal de DTC na faixa etária com menores de dois anos de idade (LOGGETTO et al. 2018). Nenhum participante apresentou risco elevado de AVC. Apenas quatro deles exibiram velocidade média máxima com valores entre 170 a 199 cm/s. As velocidades do DTC foram diretamente relacionadas com o aumento da idade. Quanto à determinação, se os valores do exame nesta coorte de bebês com AF podem ser usados para prever o risco de AVC futuro, exigirá a análise dos exames e o acompanhamento a longo prazo (PAVLAKIS et al., 2010).

Os estudos indicam que o uso desses processos interventivos minimiza os danos causados pela AF, no entanto faz-se necessária uma ampliação de pesquisas longitudinais que apresentem dados confirmadores sobre um mecanismo que se configure como o método mais assertivo.

²⁰ Ultrassonografia com Doppler Transcraniano (TCD) em lactentes com anemia falciforme: dados de linha de base do estudo BABY HUG.

APÊNDICE H – PORTADORES DE TRAÇO FALCIFORME E A AUSÊNCIA DE INVESTIGAÇÕES NO HEMOPE

Uma questão a ser pontuada é sobre os portadores de traço falciforme, caracterizados por indivíduos que herdaram de um dos pais os genes causadores da AF, mas não manifestam os sintomas da doença (CALIGARI, 2018). Compreende-se que este grupo não possui uma doença, mas sim uma característica genética que não requer tratamento. A condição do traço é detectada pela eletroforese de hemoglobina ou pelo TP, ao identificar a mutação de um alelo do gene da hemoglobina, expressado como hemoglobina S e associado a um alelo normal (HBsA). A expectativa de vida das pessoas com esta condição é a mesma da população em geral e, dificilmente, apresentam algum tipo de complicação (NÚCLEO DE TELESSAÚDE DO RIO GRANDE DO SUL, 2019).

Essa afirmação é contestada em estudo de revisão com pesquisas realizadas entre 1970 e 2018, ao se investigar os possíveis desfechos clínicos que crianças e adultos portadores do traço falciforme poderiam ter no futuro. Ao analisar os estudos de coorte populacional identificaram doenças relacionadas a este tipo de condição hereditária, como embolia pulmonar, doença renal e lesão por esforço extremo. Existem dados insuficientes, ou seja, evidências de baixa força para a maioria das complicações especuladas do traço falciforme (CALIGARIA, 2018; NAIK et al., 2018).

Embora o traço falciforme seja, em grande parte, um estado de portador benigno, considera-se a possibilidade aumentada do risco para estes pontos adversos à saúde, mas não parece estar associado a complicações como insuficiência cardíaca e AVC. Aumentar o conhecimento sobre esses resultados clínicos pode contribuir para recomendações de aconselhamento genético (PECKER; NAIK, 2018). Considera-se que não foram observados indícios de insuficiência cardíaca, infarto agudo do miocárdio ou hipertensão em pacientes com o traço falciforme, também não houve influência no peso e na altura de crianças com o gene (NAIK et al., 2018).

No HEMOPE, Maria reforça que este perfil clínico (HBsA) não faz acompanhamento, justamente por não apresentar sintomas que se façam necessários encaminhar ao (a) médico (a) hematologista. Apesar de não ter o acompanhamento rotineiro, é necessária a realização do aconselhamento genético, quanto a possibilidade ou risco de transmitir a doença para seus descendentes. As pessoas

com traço falciforme têm 50% de chance de transmitirem geneticamente a hemoglobina S para os filhos e, se ambos os pais forem portadores do traço, há o risco de 25% de chance de nascerem com a doença falciforme (PITHAN, 2019).

A relevância desta questão é destacada por Cipolotti (VIEIRA, 2019), onco-hematologista e professora de medicina da Universidade Federal de Sergipe (UFS), ao informar que, por se tratar de uma condição assintomática, muitos desconhecem possuir a alteração na hemoglobina e o risco de gerar descendentes com a doença. Em estudo realizado por Leite (2016) com 290 familiares, na rede hospitalar de Sergipe, constatou-se que 83,54% nunca tinham ouvido falar sobre o traço falciforme. Trata-se de um dado preocupante e reforçador da necessidade do aconselhamento genético, além da ampla conscientização sobre a probabilidade de, futuramente, esses jovens gerarem indivíduos com a doença.

Nesse sentido, compreende-se que pacientes com tal perfil precisam de informações e acesso, a partir de políticas públicas, acerca de uma condição reprodutiva futura mais consciente, além dos métodos que viabilizam a reprodução saudável entre os casais com o traço, a exemplo da inseminação artificial (VIEIRA, 2019). A partir do momento que as pessoas com o traço falciforme compreendem esse fator como pertinente nas tomadas de decisões a respeito da procriação, isso ajuda a entender como a hereditariedade pode colaborar para a ocorrência ou risco de recorrência de doenças genéticas, como é o caso da AF (COELHO, 2010; GUIMARÃES et al., 2016; NAIK et al., 2018).

Ao se discutir sobre o aspecto reprodutivo frente a uma doença hereditária, isto implica uma série de questões, ao retomar a preocupação com o cognitivo dos pacientes com AF, uma vez que, de acordo com a especialista entrevistada *“o aspecto principal é a dificuldade de aprendizagem escolar, com atraso na leitura e escrita.”* Sabe-se, pela literatura extensiva e pesquisas realizadas em países distintos, incluindo os resultados significativos verificados no presente estudo, que as crianças com AF apresentam dificuldades

Entretanto, não poderíamos deixar de mencionar que o período pandêmico da COVID-19 implicou em outras limitações para as crianças, principalmente para aquelas que estudam em escolas públicas, perfil majoritário no HEMOPE. Como reforçado pelos pais e por Maria, existia uma dificuldade para acessar as aulas *online* com frequência, devido à internet limitada ou ausente em ambiente doméstico, bem

como à falta de aparelho celular.

Outro aspecto mencionado pela neurologista, parece indicar que não existe uma predominância de gênero entre as crianças atendidas na instituição, entretanto, a mesma afirma que a maioria dos pacientes é de família com nível socioeconômico mais baixo.

Ao colocar em perspectiva os pontos trazidos na entrevista e discutidos à luz da literatura, ressalta-se a necessidade de mais pesquisas com portadores de AF, tendo em vista a emergência de novos medicamentos que minimizem os sintomas fisiológicos e a necessidade de um trabalho multidisciplinar envolvendo equipes de saúde e educação.

Defende-se, nesse sentido, ações no contexto hospitalar que minimizem os afastamentos do contexto escolar que afetam a maioria das crianças/jovens que ficam internadas por longos períodos sejam esses contínuos ou ininterruptos na instituição. Registra-se a pertinência de implementar ações que visem divulgar entre os familiares o risco de gerar descendentes com a doença, bem como mantê-los informados sobre como esses podem auxiliar seus filhos na superação de dificuldades quer sejam essas escolares ou de socialização.

APÊNDICE I – RESULTADOS DO LANTHONY COMBINED D-15 POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA

Tabela – Média, desvio padrão e mediana no Lanthony Combined D-15.

Faixa etária		Grupo Clínico			Grupo Controle		
		Média	DP	Mediana	Média	DP	Mediana
6-7	Total Error Score	356,20	82,599	342	278,60	142,947	231
	Color Confusion Index	3,51	0,582	3,41	2,96	1,007	2,63
8-9	Total Error Score	234,67	72,605	240	208	124,825	156
	Color Confusion Index	2,65	0,509	2,690	2,47	0,879	2,10
10-11	Total Error Score	260,22	71,515	254	168,50	75,387	153
	Color Confusion Index	2,83	0,503	2,79	2,18	0,531	2,08

Nota: Grupo Clínico: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n= 6) e 10-11 anos (n=9) e Grupo Controle: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n=7) e 10-11 anos (n=8); DP= Desvio-padrão

Fonte: A autora (2023).

APÊNDICE J – RESULTADOS DO TESTE NOVE PINOS POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA

Tabela – Média, desvio padrão e mediana no Teste dos Nove Pinos.

Grupo Clínico		Grupo Controle					
Faixa etária	Etapas	Média	DP	Mediana	Média	DP	Mediana
6-7	Encaixar – Tempo 1	18,67	3,011	19	17,00	2,191	16,50
	Retirar – Tempo 1	9,83	3,189	9	9	4,243	8,50
	Encaixar – Tempo 2	22,83	6,969	20	20,67	3,077	20
	Retirar – Tempo 2	9,50	2,881	8,50	9,17	1,329	9
8-9	Encaixar – Tempo 1	15,67	2,503	17	15,29	1,799	16,00
	Retirar – Tempo 1	7,33	1,033	8,00	9,43	3,952	9
	Encaixar – Tempo 2	17,17	2,229	17	14,71	6,075	18
	Retirar – Tempo 2	7	1,265	6,50	6,57	1,397	6
10-11	Encaixar – Tempo 1	18,50	3,251	18,50	14,63	2,669	15
	Retirar – Tempo 1	8,50	2,070	8	6,63	1,408	6,50
	Encaixar – Tempo 2	21,88	3,834	22	16	2,330	16
	Retirar – Tempo 2	8,50	1,309	8,50	7,25	1,165	7,50

Nota: Grupo Clínico: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n= 6) e 10-11 anos (n=9) e Grupo Controle: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n=7) e 10-11 anos (n=8); DP= Desvio-padrão

Fonte: A autora (2023).

APÊNDICE K – RESULTADOS DO TESTE N-BACK VISUAL POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA

Tabela – Média, desvio padrão e mediana no teste N-Back.

Faixa Etária	Etapas	Grupo Clínico			Grupo Controle		
		Média	DP	Mediana	Média	DP	Mediana
6-7	Tempo 1	104,50	26,144	107	85,33	15,095	83,50
	Erros 1	2,67	3,670	1,50	1	1,265	0,50
	Tempo 2	77,83	17,186	72	63,17	10,458	64,50
	Erros 2	2	3,950	0,50	0,33	0,516	0
8-9	Tempo 1	92,50	12,942	87,50	83,57	36,909	77
	Erros 1	1,50	0,837	2	0,86	1,069	1
	Tempo 2	69,67	16,561	63	62,86	12,864	60
	Erros 2	0,50	0,548	0,50	1,14	1,464	1
10-11	Tempo 1	80,50	13,480	81,50	67,63	23,591	59,50
	Erros 1	0,75	0,886	0,50	1,13	2,031	0,50
	Tempo 2	74,50	16,045	74	57,63	18,700	52,50
	Erros 2	0,38	0,518	0	0,38	1,061	0

Nota: Grupo Clínico: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n= 6) e 10-11 anos (n=9) e Grupo Controle: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n=7) e 10-11 anos (n=8); DP= Desvio-padrão

Fonte: A autora (2023).

APÊNDICE L – RESULTADOS DO TESTE FIGURAS COMPLEXAS DE REY POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA

Tabela – Média, desvio padrão e mediana no teste de Figuras Complexas de Rey

Faixa Etária	Etapas	Grupo Clínico			Grupo Controle		
		Média	DP	Mediana	Média	DP	Mediana
6-7	Cópia	8,167	5,419	8,50	8,333	5,269	7,00
	Reprodução	3,583	2,764	3,50	4,833	3,544	5,50
	Memória						
8-9	Cópia	11,583	3,967	10,50	15,357	7,967	12,00
	Reprodução	4,333	3,459	3,50	8,500	5,431	8,00
	memória						
10-11	Cópia	18,250	13,341	18,00	21,188	8,0708	21,50
	Reprodução	7,625	7,818	4,00	13,313	7,5684	10,50
	memória						

Nota: Grupo Clínico: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n= 6) e 10-11 anos (n=9) e Grupo Controle: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n=7) e 10-11 anos (n=8); DP= Desvio-padrão

Fonte: A autora (2023).

APÊNDICE M – RESULTADOS DO TESTE FDT POR GRUPO E FAIXA ETÁRIA

Tabela – Média, desvio padrão e mediana no FDT.

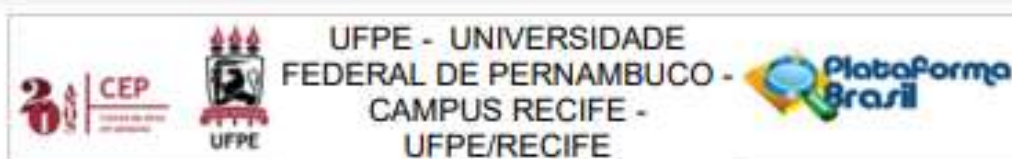
Faixa Etária	Etapas	Grupo Clínico			Grupo Controle		
		Média	DP	Mediana	Média	DP	Mediana
6-7	Leitura – Tempo	70,67	19,654	70,50	67,17	8,864	69,00
	Leitura – Erros	0,67	0,816	0,50	0,67	0,816	0,50
	Contagem – Tempo	93,83	19,944	95,50	79,00	8,718	81,00
	Contagem – Erros	0,67	1,033	0,00	0,50	0,548	0,50
	Escolha – Tempo	127,83	23,430	123,50	97,17	9,559	97,00
	Escolha – Erros	1,83	1,169	2,00	1,83	0,983	1,50
	Alternância – Tempo	146,00	28,705	131,50	137,50	9,854	140,00
	Alternância – Erros	2,86	2,545	2,00	3,00	2,608	2,50
8-9	Leitura – Tempo	43,67	7,062	46	47,29	14,419	48,00
	Leitura – Erros	0,17	0,408	0,00	0,43	0,787	0,00
	Contagem – Tempo	64,00	16,420	62	56,71	15,628	59,00
	Contagem – Erros	2,00	1,549	2,00	0,00	–	0,00
	Escolha – Tempo	112,00	33,994	103,50	96,29	22,426	102,00

	Escolha – Erros	7,33	6,121	5,50	3,71	2,430	4,00
	Alternância – Tempo	109,33	20,992	113,50	122,71	45,151	108,00
	Alternância – Erros	2,33	2,251	2,50	6,29	8,558	2,00
10-11	Leitura – Tempo	45,75	15,182	39	36,25	9,285	35,00
	Leitura – Erros	0,00	–	0,00	0,13	0,354	0,00
	Contagem – Tempo	49,50	6,503	49	40,75	11,361	36,00
	Contagem – Erros	0,25	0,463	0,00	0,00	–	0,00
	Escolha – Tempo	83,75	11,068	86,50	71	23,336	65,00
	Escolha – Erros	3,13	2,949	3,50	2,00	1,512	2,00
	Alternância – Tempo	112	26,555	111	77,25	30,406	65,50
	Alternância – Erros	4,00	2,726	2,50	1,25	1,982	1,00

Nota: Grupo Clínico: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n= 6) e 10-11 anos (n=9) e Grupo Controle: 6-7 anos (n= 10); 8-9 anos (n=7) e 10-11 anos (n=8); DP= Desvio-padrão

Fonte: A autora (2023).

ANEXO A – PARECER COMITÊ DE ÉTICA (UFPE)



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com anemia falciforme.

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: 2

CAAE: 26608619.4.0000.5208

Instituição Proponente: CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.857.186

Apresentação do Projeto:

Tese de Doutorado do PPG em Psicologia da UFPE

Doutoranda: Janaína Gaia Ribeiro Dias

Orientadora: Síntria Labres Lautert

Coorientadora: Renata M^ª Toscano B. L. Nogueira

DESENHO DO ESTUDO: Experimental

LOCAL E PERÍODO DO ESTUDO: "...Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco

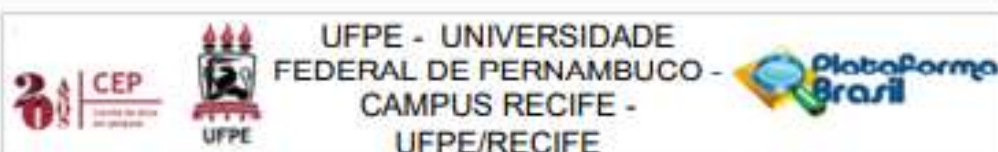
(HEMOPE), centro de referência no tratamento de crianças com AF, bem como em escolas da rede pública e/ou privada de Pernambuco". O período tem previsão para seis meses ou até alcançar 100 participantes".

PARTICIPANTES - "...200 estudantes residentes no estado de Pernambuco,

de ambos os sexos, entre 06 a 11 anos de idade, sendo separados em três grupos etários: (i) 6 – 7 anos, (ii) 8 – 9 anos e (iii) 10 – 11 anos.

Serão constituídos dois grupos de 100 crianças cada sendo um por escolares com AF e o outro metade, grupo controle, por escolares sem AF".

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do Centro de Ciências da Saúde
Bairro: Cidade Universitária **CEP:** 50.740-600
UF: PE **Município:** RECIFE
Telefone: (81)2126-8588 **E-mail:** cspoca@ufpe.br



Continuação do Parecer: 3.057.186

Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Escolas_Reformulado.pdf	01:00:00	Dias	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_CEP_UFPE_REFORMULADO.pdf	08/02/2020 00:57:35	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Carta_Escola2.pdf	08/02/2020 17:29:09	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Historico_Escolar.pdf	05/12/2019 10:55:25	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Termo_Compromisso.pdf	05/12/2019 10:54:20	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Carta_Anuencia_Escola1.pdf	02/12/2019 22:14:45	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Carta_HEMOPE.pdf	29/11/2019 15:29:42	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto.pdf	14/11/2019 01:19:49	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Questionario_socioeconomico.pdf	14/11/2019 01:16:38	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Lattes_Coorientadora.pdf	12/11/2019 01:12:40	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Lattes_Orientadora.pdf	12/11/2019 01:09:25	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Lattes_Janaina.pdf	12/11/2019 01:03:48	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RECIFE, 27 de Fevereiro de 2020

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

Endereço: Av. da Engenharia s/nº - 1º andar, sala 4, Prédio do Centro de Ciências da Saúde
Bairro: Cidade Universitária CEP: 50.740-800
UF: PE Município: RECIFE
Telefone: (81)2126-8588 E-mail: cepcs@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: Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com anemia falciforme

Pesquisador: Janaína Gala Ribeiro Dias

Área Temática: Genética Humana:

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

Versão: 2

CAAE: 26608619.4.3001.5195

Instituição Proponente: Fundação de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Pernambuco -

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 4.172.058

Apresentação do Projeto:

Tese de Doutorado do Programa de Pós Graduação em Psicologia da UFPE.

A anemia falciforme (AF) é reconhecida como um problema de saúde pública pela OMS, associado a alterações fisiológicas e cognitivas, além de ocorrências como o acidente vascular cerebral (AVC), tipo de insulto neurológico que compromete funções cerebrais. Segundo autores, há registros de maiores dificuldades acadêmicas em estudantes com AF, quando comparados com crianças saudáveis da mesma faixa etária; bem como de déficits na memória operacional, velocidade de processamento e outros componentes cognitivos relevantes para o desenvolvimento de habilidades aritméticas.

Estudo de natureza aplicada, do tipo experimental, realizado com dois grupos de 100 crianças: 1.Grupo experimental formado por crianças com AF acompanhadas pelo Hospital do HEMOPE e 2.Grupo controle de crianças saudáveis. Crianças de ambos os sexos, entre 6 a 11 anos de idade, sendo separados em 3 grupos etários: (a) 6-7a, (b) 8-9a, e (c) 10-11a.

A pesquisa terá 2 etapas: 1. Constituição da amostra, serão excluídos os participantes que apresentarem acuidade visual alterada, comprometimento intelectual e na visão de cores,

Endereço: Rua Joaquim Nabuco, 171

Bairro: Graças

CEP: 52.011-000

UF: PE

Município: RECIFE

Telefone: (81)3182-4771

Fax: (81)3182-4860

E-mail: cep@hemope.pe.gov.br

**FUNDAÇÃO DE
HEMATOLOGIA E
HEMOTERAPIA DO ESTADO**



Continuação do Parecer: 4.172.058

TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TALE_Reformulado.pdf	08/02/2020 01:01:59	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_HEMOPE_Reformulado.pdf	08/02/2020 01:00:56	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Escolas_Reformulado.pdf	08/02/2020 01:00:00	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_CEP_UFPE_REFORMULADO.pdf	08/02/2020 00:57:35	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Historico_Escolar.pdf	05/12/2019 10:55:25	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Termo_Compromisso.pdf	05/12/2019 10:54:20	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Questionario_socioeconomico.pdf	14/11/2019 01:16:38	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Lattes_Coorientadora.pdf	12/11/2019 01:12:40	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Lattes_Orientadora.pdf	12/11/2019 01:09:25	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito
Outros	Lattes_Janaina.pdf	12/11/2019 01:03:48	Janaina Gaia Ribeiro Dias	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RECIFE, 24 de Julho de 2020

Assinado por:
Tânia Maria Rocha Guimarães
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Joaquim Nabuco, 171
Bairro: Graças CEP: 52.011-000
UF: PE Município: RECIFE
Telefone: (81)3182-4771 Fax: (81)3182-4680 E-mail: cep@hemope.pe.gov.br

ANEXO C – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (HEMOPE)

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 COGNITIVA - CURSO DE
DOUTORADO

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 **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com Anemia Falciforme**. Esta pesquisa está vinculada ao Programa de Pós-graduação em Psicologia Cognitiva-UFPE e é da responsabilidade da pesquisadora Janaina Gaia Ribeiro Dias, doutoranda vinculada Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática (NUPPEM-UFPE) e ao Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE) localizados no Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), Av. da Arquitetura, s/n, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco. E-mail para contato do pesquisador responsável: janainagrds@gmail.com. A pesquisa está sob orientação da Prof^a. Dr^a. Síntria Labres Lautert, e-mail: sintrialautert@gmail.com e coorientação da Prof^a. Dr^a. Renata M^a Toscano B. L. Nogueira, 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 capacidades cognitivas e habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados com anemia falciforme e comparar os resultados com o desempenho de crianças sem a doença. A pesquisa apresenta duas etapas: a Etapa 1 envolverá dois momentos, sendo iniciada pela seleção dos participantes, sendo excluídos somente aqueles que apresentarem alteração visual e comprometimento intelectual. No segundo momento desta etapa será solicitado que a criança realize atividades, para avaliar as funções envolvidas no estudo, tais como memória e visão de cores. Os responsáveis legais deverão responder um questionário em que serão levantadas

informações sócio-demográficas. Na Etapa 2 serão examinadas as habilidades aritméticas, com atividades padronizadas, para identificar quais dificuldades são apresentadas por estudantes com e sem anemia falciforme e verificar se existem diferenças quanto às capacidades cognitivas e habilidades aritméticas entre os grupos avaliados. Sendo assim, os participantes deverão realizar em até 2 encontros, com duração média de 30 minutos cada etapa no próprio hospital.

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 pelas tarefas a serem realizadas. Para evitar essas situações, poderemos realizar breves pausas entre as avaliações.

BENEFÍCIOS diretos e indiretos para os voluntários: Todos os participantes da pesquisa receberão um sumário do que foi avaliado e os resultados encontrados, que podem auxiliar o (s) responsável (eis) legal (is) nas orientações, caso necessário, para consultas na rede pública, com profissionais das áreas de neurologia e /ou oftalmologia. 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 Dr^a Síntria Labres Lautert, no endereço: Av. da Arquitetura, Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), s/n, Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática, 8º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco, pelo período de no mínimo 5 anos.

O (a) senhor (a) não pagará nada e nem receberá nenhum pagamento sendo a participação nesta pesquisa integralmente voluntária. Fica, porém, garantido no caso do participante sentir qualquer incômodo decorrente do estudo, o acompanhamento psicológico gratuito disponibilizado no setor de Pediatria do HEMOPE.

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 da pesquisadora

CONSENTIMENTO DO RESPONSÁVEL PARA A PARTICIPAÇÃO DO/A VOLUNTÁRIO

Eu, _____, CPF _____, abaixo-assinado, responsável por _____, autorizo a sua participação no estudo **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com Anemia Falciforme**, 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 (ESCOLA)

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 COGNITIVA - CURSO DE
DOUTORADO

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 **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com Anemia Falciforme**. Esta pesquisa está vinculada ao Programa de Pós-graduação em Psicologia Cognitiva-UFPE e é da responsabilidade da pesquisadora Janaina Gaia Ribeiro Dias, doutoranda vinculada Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática (NUPPEM-UFPE) e ao Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE) localizados no Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), Av. da Arquitetura, s/n, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco. E-mail para contato do pesquisador responsável: janainagr.d.psi@gmail.com. A pesquisa está sob orientação da Prof^a. Dr^a. Síntria Labres Lautert, e-mail: sintrialautert@gmail.com e coorientação da Prof^a. Dr^a. Renata M^a Toscano B. L. Nogueira, e-mail: rm_toscano@yahoo.com.br.

Caso este Termo de Consentimento apresente 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 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 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 capacidades cognitivas e habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados 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 em até dois encontros com duração média de 30 minutos cada um. Será solicitado que o estudante realize atividades avaliativas voltadas para habilidades como a memória e visão de cores. Os responsáveis legais deverão responder um questionário sobre informações sociais. 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 pesquisa será feita com a aplicação de questionário e atividades manuais, 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.

BENEFÍCIOS diretos e indiretos para os voluntários: Todos os participantes da pesquisa receberão um sumário do que foi avaliado e os resultados encontrados, que podem auxiliar o(s) responsável(is) legal(is) nas orientações, caso necessário, para consultas na rede pública, com profissionais das áreas de neurologia e /ou oftalmologia. 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 Dr^a Síntria Labres Lautert, no endereço: Av. da Arquitetura, Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), s/n, Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática, 8º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco, pelo período de no mínimo 5 anos.

O (a) senhor (a) não pagará nada e nem receberá nenhum pagamento sendo a participação nesta pesquisa integralmente voluntária. Ficam, porém, garantidas no caso do participante sentir qualquer incômodo decorrente do estudo, as orientações necessárias para cadastro de acompanhamento psicológico gratuito no *Serviço de Psicologia Aplicada (SPA)* da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE).

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 da pesquisadora

CONSENTIMENTO DO RESPONSÁVEL PARA A PARTICIPAÇÃO DO/A VOLUNTÁRIO

Eu, _____, CPF _____, abaixo-assinado, responsável por _____, autorizo a sua participação no estudo **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com Anemia Falciforme**, 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 – TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO - UFPE
CENTRO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS - CFCH

TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO - TALE (PARA MENORES DE 18 ANOS)

Convidamos você _____, após autorização dos seus pais [ou dos responsáveis legais] para participar como voluntário (a) da pesquisa: **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com anemia falciforme**. Esta pesquisa é de responsabilidade da pesquisadora Janaina Gaia Ribeiro Dias, que reside na Rua Dona Maria Lacerda, 166, Várzea, Recife – PE, CEP 50741-010 e atende ao contato via e-mail a partir do endereço eletrônico janainagrdr.psi@gmail.com. Esta pesquisa está sob a orientação da Professora Dra. Sintria Lautert, e-mail para contato sintrialautert@gmail.com e co-orientação da Professora Dra. Renata Toscano, e-mail para contato rm_toscano@yahoo.com.br. Você será esclarecido (a) sobre qualquer dúvida com o responsável por esta pesquisa. Apenas quando todos os esclarecimentos forem dados e você concorde com a realização do estudo, pedimos que **rubrique as folhas e assine ao final deste documento**, que está em duas vias. Uma via deste termo lhe será entregue para que seus pais ou responsável possam guarda-la e a outra ficará com o pesquisador responsável. Você estará livre para decidir participar ou recusar em qualquer momento. Caso não aceite participar, não haverá nenhum problema, desistir é um direito seu. Para participar deste estudo, um responsável por você deverá autorizar e assinar um Termo de Consentimento, podendo retirar esse consentimento ou interromper a sua participação em qualquer fase da pesquisa, sem nenhum prejuízo.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA

Descrição da pesquisa: o objetivo geral deste estudo é avaliar capacidades cognitivas e habilidades aritméticas de estudantes do Ensino Fundamental entre 6 a 11 anos diagnosticados com anemia falciforme. Para alcançar este objetivo serão realizadas duas etapas. A Etapa 1 terá dois momentos, sendo iniciada pela seleção dos participantes, sendo excluídos somente aqueles que apresentarem alteração visual e comprometimento intelectual. No segundo momento desta etapa será solicitada a realização de atividades, para avaliar as funções envolvidas no estudo, tais como memória e visão de cores. Quanto aos pais/responsáveis responderão um questionário sobre informações sociais. Na Etapa 2 serão examinadas as habilidades aritméticas, com atividades padronizadas, para identificar quais dificuldades são apresentadas por estudantes com e sem anemia falciforme e verificar se existem diferenças quanto às capacidades cognitivas e habilidades aritméticas entre os grupos avaliados. Os participantes deverão realizar em até dois encontros, com duração média de 30 minutos cada etapa no próprio hospital ou escola, conforme o grupo avaliado.

Para a realização dessa pesquisa serão utilizados os seguintes instrumentos:

Para o primeiro momento da Etapa 1 (seleção dos participantes) serão utilizados: Optotipo Letra "E" de Rasquin (visão), Teste de Ishihara (visão de cores) e CPM RAVEN - Matrizes Progressivas Coloridas de Raven (inteligência geral). No segundo momento desta etapa serão aplicados: (i) Tarefa N-Back

Visual (memória); (ii) Teste Figuras Complexas de Rey (memória); (iii) *Farnsworth Lanthony Combined D-15 Test* (visão de cores); (iv) Teste dos Nove Pinos – *Nine Hole Peg Test* (motricidade fina) e (v) FDT – Teste dos Cinco Dígitos (funções executivas). Quanto a Etapa 2 terá a utilização de: (i) Caderno de Atividades Aritméticas (aritmética)

Esclarecimento do período de participação da criança na pesquisa, local, início, término e número de visitas para a pesquisa: para os alunos sem anemia falciforme, a participação na pesquisa será na própria escola e em horário de aula. Quanto aos alunos diagnosticados com anemia falciforme, a participação ocorrerá no HEMOPE. Sobre os encontros para realizar as atividades propostas serão realizadas em até 2 momentos, em dias diferentes e com duração média de 30 minutos cada encontro.

Riscos diretos: o material utilizado será apenas para este estudo e não oferece riscos para a integridade física e/ou psíquica do participante. O estudante poderá apresentar um aumento na ansiedade normal por estar sendo avaliado. Este risco será menor na medida em que a pesquisadora apresente todos os materiais e estabeleça uma relação de confiança.

Benefícios diretos e indiretos: Destaca-se o benefício direto para a ciência, em especial para a área da psicologia cognitiva, ao ampliar o conhecimento disponível sobre habilidades aritméticas em estudantes com anemia falciforme. Há o interesse de contribuir para uma melhor compreensão da problemática referente ao desempenho matemático escolar. Quanto à contribuição social, destacamos que o estudo poderá ajudar crianças com dificuldades de aprendizagem matemática.

As informações desta pesquisa serão divulgadas apenas em eventos ou publicações científicas, sem identificar o nome dos voluntários, a não ser entre os responsáveis pelo estudo, sendo mantido o sigilo sobre a sua participação. Os dados coletados nesta pesquisa, que serão os resultados dos instrumentos aplicados, ficarão guardados em computador pessoal, sob a responsabilidade da pesquisadora, no endereço acima informado, pelo período de no mínimo 5 anos. Nem você e nem seus pais [ou responsáveis legais] pagarão nada para você participar desta pesquisa, também não receberão nenhum pagamento para a sua participação, pois é voluntária.

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 – email: cepccs@ufpe.br**.

Responsável pelo Projeto: _____

Janaina Gaia Ribeiro Dias
Doutoranda em Psicologia Cognitiva

ASSENTIMENTO DO (A) MENOR DE IDADE EM PARTICIPAR COMO VOLUNTÁRIO (A)

Eu, _____,
portador (a) do documento de Identidade _____ (se já tiver documento), abaixo
assinado, concordo em participar do estudo **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com
anemia falciforme** como voluntário (a). Fui informado (a) e esclarecido (a) pela pesquisadora sobre a
pesquisa, o que vai ser feito, assim como os possíveis riscos e benefícios que podem acontecer com a
minha participação. Foi-me garantido que posso desistir de participar a qualquer momento, sem que eu
ou meus pais/responsáveis precisemos pagar nada.

Recife, ____/____/____

Assinatura do (a) menor:

**Presenciamos a solicitação de consentimento, esclarecimentos sobre a pesquisa e aceite do
voluntário em participar.**

Testemunha 1:

Nome:

Assinatura:

Testemunha 2:

Nome:

Assinatura:

ANEXO F – TCLE ENTREVISTA COM PROFISSIONAL

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

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE) - ENTREVISTA

Solicitamos a sua autorização para participar como entrevistada voluntária da pesquisa **Avaliação e intervenção cognitiva em estudantes com Anemia Falciforme**. Esta pesquisa está vinculada ao Programa de Pós-graduação em Psicologia Cognitiva-UFPE e é da responsabilidade da pesquisadora Janaina Gaia Ribeiro Dias, doutoranda vinculada Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática (NUPPEM-UFPE) e ao Laboratório de Neurociências (LNeC-UFPE) localizados no Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), Av. da Arquitetura, s/n, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco. E-mail para contato do pesquisador responsável: janainagr.d.psi@gmail.com. A pesquisa está sob orientação da Prof^a. Dr^a. Síntria Labres Lautert, e-mail: sintrialautert@gmail.com e coorientação da Prof^a. Dr^a. Renata M^a Toscano B. L. Nogueira, e-mail: rm_toscano@yahoo.com.br. A senhora não pagará nada e nem receberá nenhum pagamento sendo a participação nesta pesquisa integralmente voluntária.

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 da pesquisadora

**CONSENTIMENTO DA PROFISSIONAL ENTREVISTADA PARA A
PARTICIPAÇÃO DA PESQUISA**

Eu, _____, CPF _____, abaixo assinado, Médica Neurologista da Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), declaro minha participação como voluntária para esta pesquisa de Doutorado. Declaro também ter sido informada e esclarecida pela pesquisadora Janaína Gaia Ribeiro Dias, que a entrevista será publicada na Tese, com finalidade exclusiva para compor os dados da pesquisa. Foi-me garantido que posso retirar o meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade para mim.

Os dados coletados ficarão armazenados em pastas de arquivo pessoal, sob a responsabilidade da pesquisadora Prof^a Dr^a Síntria Labres Lautert, no endereço: Av. da Arquitetura, Centro de Filosofia e Ciências Humanas (CFCH), s/n, Núcleo de Pesquisa em Psicologia da Educação Matemática, 8º andar, CEP: 50740-550, na cidade de Recife, Pernambuco, pelo período de no mínimo 5 anos.

Local e data: Recife, _____ de outubro de 2021.

Assinatura da profissional entrevistada: _____

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 consangüíneos, 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 SUBSEQUENTES

- 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 SUBSEQUENTES

- 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)