



Avaliação cognitiva e *spina bifida* (mielomeningocele)

Olavo Gonçalves, Cláudia Alfaiate

Centro de Desenvolvimento da Criança. Hospital Pediátrico de Coimbra

Resumo

Contexto. Este Hospital Central Pediátrico coordena os cuidados a prestar a todas as crianças e adolescentes com mielomeningocele da sua Zona de influência e nesse contexto integra-se a avaliação cognitiva dos doentes.

Objectivo e Metodologia. Apresentamos os dados de doentes que vieram à Consulta de Espinha Bífida referentes ao período de um ano e que pela sua idade eram elegíveis para a aplicação da escala WISC-III, instrumento escolhido para a avaliação cognitiva dos doentes.

Resultados. O perfil cognitivo nas crianças e adolescentes com esta patologia apresenta elevada proporção com QI “muito inferior” (60% no QI da Escala Completa e 56,3% no QI de Realização). Melhor desempenho verifica-se no QI Verbal onde apenas 32,7% obtiveram na nossa amostra QI “muito inferior”. Dos índices factoriais da WISC-III verificaram-se piores resultados no Índice Organização Perceptiva, com 89% abaixo do “médio”. Este perfil caracterizou a população estudada, mesmo na ausência de hidrocefalia.

Conclusões. Põe-se ênfase na necessidade de ter em conta a disfunção cognitiva habitualmente associada ao mielomeningocele de forma a adequar a qualidade da intervenção multidisciplinar e o que deve ser feito precocemente.

Palavras-chave: *Spina bifida*, mielomeningocele, avaliação cognitiva, capacidade visuoperceptiva.

Acta Pediatr Port 2007;38(4):152-6

Cognitive evaluation and *spina bifida* (myelomeningocele)

Abstract

Background. This Central Children’ Hospital coordinates the support needed by all children and adolescents with myelomeningocele living on this zone of Portugal and it includes a cognitive evaluation.

Aim and Methods. We present the cognitive results of the patients at the Spina Bífida Consultation of this Hospital,

within a one-year period, which had the needed conditions to apply the WISC-III scale.

Results. A cognitive profile of the children with this disease was obtained. The prevalence of a “extremely low” IQ is evident (60% at the Full Scale IQ and 56,3% at the Performance IQ) with the best results at the Verbal IQ (only 32,7% at the “extremely low” level). From the factorial analysis of the WISC-III, the worst results were verified at the Perceptual Organization Index with 89% below “average”. This profile characterizes the evaluated population, even in the absence of hydrocephalus.

Conclusion. To obtain an early satisfactory intervention, everyone must have in mind the cognitive dysfunction usually associated with myelomeningocele.

Key-words: *Spina bifida*, myelomeningocele, cognitive evaluation, visual-perceptual function.

Acta Pediatr Port 2007;38(4):152-6

Introdução

A população com *Spina bifida* e mielomeningocele representa em Portugal um número significativo de pessoas com múltiplas deficiências, incapacidades e necessidades.

Segundo dados de que dispomos, no período de 1992 a 1996, a prevalência na Zona Centro foi de 6,2 por 10.000 nados-vivos¹. Mais recentemente, o Centro de Estudos e Registos de Anomalias Congénitas de Portugal (CERAC) publicou em 2003, os dados referentes ao período entre 1997 e 1999. Referenciados 251.148 nascimentos (correspondendo a 75% dos ocorridos nesse período no País) a prevalência encontrada foi de 9,4 defeitos de encerramento do tubo neural por 10.000 nados-vivos, correspondendo 3,1 a anencefalia, 5,1 a *spina bifida* e 1,2 a encefalocele².

A organização dos apoios prestados a todos os que nascem com mielomeningocele na Zona Centro do País, passa desde o primeiro dia por um Hospital Central Pediátrico e pela equipa, já criada há muitos anos, que integra Neuropediatra, Neurocirurgião, Ortopedista, Enfermeira especializada, Téc-

Recebido: 29.01.2007

Aceite: 01.08.2007

Correspondência:

Olavo Gonçalves
Neuropediatria
Centro de Desenvolvimento da Criança
Hospital Pediátrico
3000-076 Coimbra
olavo.bg@hpc.chc.min-saude.pt

nica de Serviço Social, Psicóloga, Educadora de Infância, Terapeuta Ocupacional e Fisioterapeuta, com o apoio da Urologia para casos seleccionados. Pelas características da Zona, são aqui seguidos todos os que apresentam essa patologia.

A identificação de uma elevada prevalência de dificuldades escolares nesta população, reforçou o papel do Psicólogo na equipa, não apenas em apoio específico a prestar à família mas também na avaliação cognitiva e orientação destes doentes. A interdisciplinaridade de cuidados reforça a atenção para todas as vertentes que devem ser tidas em consideração no processo de habilitação. Dentro desse âmbito procuramos nas nossas Consultas, caracterizar cognitivamente as crianças e adolescentes que a frequentam e estabelecer eventuais associações com dados clínicos.

Material e métodos

Fez-se um estudo transversal observacional de avaliação da inteligência numa amostra de conveniência de crianças e adolescentes entre 6 e 17 anos de idade que recorreram à Consulta de Espinha Bífida entre Outubro de 2004 e Outubro de 2005.

Nesse período de um ano, foram observadas 63 crianças e adolescentes com idades compreendidas entre os 6,5 anos e os 16 anos.

Para a avaliação cognitiva das crianças e adolescentes aplicou-se a Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças – terceira edição (WISC – III). Esta escala é um instrumento clínico de administração individual, que avalia a inteligência de crianças e adolescentes com idades compreendidas entre os seis e os 16 anos e 11 meses, padronizada para a população portuguesa em 2003³.

A escala é composta por vários subtestes, cada um avaliando um aspecto diferente da inteligência. No final, é possível obter um Quociente de Inteligência (QI) da Escala Completa (QIEC) (respeitante ao funcionamento cognitivo global), um Quociente Intelectual de Realização (QIR) (referente ao nível cognitivo não-verbal, tais como as capacidades visuo-motoras e perceptivas) e um Quociente Intelectual Verbal (QIV) (respeitante ao nível de desenvolvimento cognitivo verbal como a compreensão e expressão verbal, pensamento lógico abstracto e categorial, conhecimento lexical). Além destes três Quocientes de Inteligência é possível obter resultados referentes a três Índices Factoriais: Compreensão Verbal, Organização Perceptiva e Velocidade de Processamento.

Uma vez aplicada a escala, pode proceder-se a uma interpretação quantitativa ou qualitativa dos dados. Neste estudo, ter-se-á em conta a interpretação qualitativa, pelo que os resultados serão classificados de acordo com as seguintes categorias de Quociente de Inteligência: “muito superior” 130 ou mais; “superior” 120-129; “médio superior” 110-119; “médio” 90-109; “médio inferior” 80-89; “inferior” 70-79; “muito inferior” 69 ou menos.

Na análise dos resultados obtidos, utilizou-se o programa Microsoft Office Excel® (Microsoft Corporation, Redmond, Washington, EUA) e extraíram-se dados relativos a frequências e percentagens. Para a definição de diferenças com significado estatístico ($p < 0,05$), consultou-se o manual de aplicação da WISC-III³.

Oito das crianças e adolescentes, pela sua deficiência mental, não entendiam o que se pedia com o teste, pelo que tiveram de ser excluídas.

Foram pois avaliadas 55 crianças/adolescentes, dos quais 30 eram do sexo masculino. Em 38 casos (69%), associava-se hidrocefalia (malformação de Chiari II) sempre corrigida cirurgicamente nos primeiros meses de vida. Três das crianças avaliadas tiveram meningite bacteriana.

O nível neurológico, entendido como a última raiz nervosa que manifesta função, era dorsal baixo e lombar (L) L1 ou L2 em onze indivíduos, L3/L4 em dezasseis e L5/S1 em vinte e oito (S1 significa primeira raiz sagrada).

No que respeita à avaliação oftalmológica, 26 não manifestavam qualquer alteração, 25 miopia (nove com estrabismo associado), três tinham estrabismo isoladamente e um caso hipermetropia.

Procurou-se eventual associação prognóstica do nível intelectual com variáveis clínicas como a presença de hidrocefalia e o nível neurológico.

Resultados

Os resultados obtidos na avaliação cognitiva foram assim distribuídos:

QI da Escala Completa (QIEC): 33 das 55 crianças/adolescentes obtiveram um nível cognitivo “muito inferior”, o que corresponde a 60% da amostra, sendo as restantes classificadas como QI “inferior” (nove), “médio inferior” (sete) e seis casos (11%) obtiveram QI “médio” ou “médio superior”.

Relativamente à parte verbal da prova (**QI Verbal – QIV**), os resultados foram: “muito inferior” (18), “Inferior” (doze), “médio inferior” (nove), “médio” (atorze) e “médio superior” em dois casos.

No que respeita ao **QI de Realização (QIR)**, 31 das 55 crianças/adolescentes (56,3%) tiveram resultados considerados “muito inferior” para a idade, catorze “inferior”, cinco “médio inferior”, três “médio” e dois “médio superior”.

Fez-se a comparação dos resultados encontrados no QIV e QIR, sendo em 40 dos casos o QIV superior (Figura 1). Destes, 47,5 % (19/40) tiveram diferença considerada estatisticamente significativa ($p < 0,05$) pelo manual de aplicação da WISC -III no nosso país.

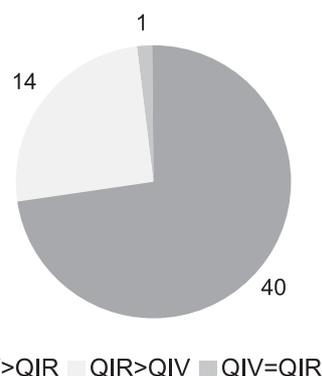


Figura 1 – Comparação entre o Quociente de Inteligência Verbal (QIV) e o Quociente de Inteligência de Realização (QIR).

A escala utilizada permite também a análise de três índices factoriais: Compreensão Verbal, Organização Perceptiva e Velocidade de Processamento.

Relativamente ao **Índice Compreensão Verbal (ICV)**, quinze crianças/adolescentes obtiveram valores considerados “muito inferior”, treze “inferior”, oito “médio inferior”, 16 “médio” e três “médio superior”. Dito de outro modo, 34,5% obteve valores “médio” ou acima.

No que concerne ao **Índice Organização Perceptiva (IOP)**, obteve-se a distribuição que mostra a Figura 2, estando 49/55 das crianças/adolescentes (89%) com resultados abaixo do “médio”.

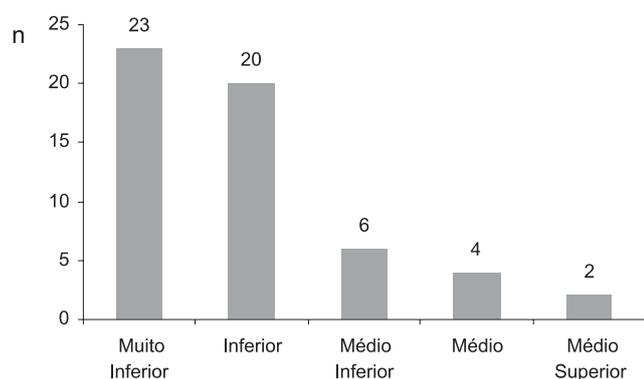


Figura 2 – Classificação no Índice Organização Perceptiva (n=55).

Fez-se a comparação entre ICV e IOP o que mostrou que em 38 casos ICV era superior, alcançando significado estatístico ($p < 0,05$) em quinze (Figura 3).

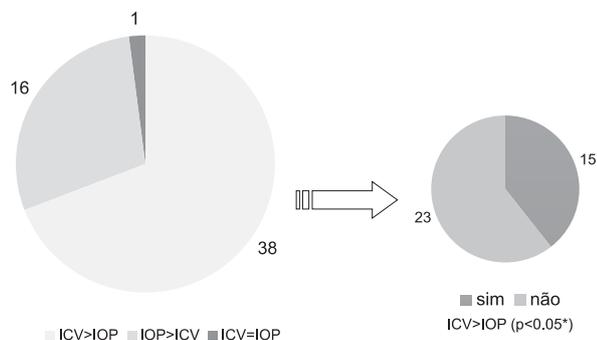


Figura 3 – Comparação entre o Índice Compreensão Verbal (ICV) e o Índice Organização Perceptiva (IOP). (Segundo a manual da WISC-III³).

O **Índice Velocidade de Processamento (IVP)** foi avaliado em 50 crianças. Dezoito (36%) obtiveram resultados “muito inferior”, onze “inferior”, doze “médio inferior”, oito “médio” e um “médio superior”.

Os resultados do subteste “Aritmética” da WISC-III foram: 29 casos com dois desvios-padrão (dp) abaixo da média, dez com 1 dp abaixo, treze na média e três acima da média. Quando se compararam estes resultados com a média dos restantes subtestes de cada indivíduo na parte verbal, 29 não se afastaram da média, dez tinham 1 dp abaixo, oito 1 dp acima, cinco estavam 2 dp abaixo e três 2 dp acima.

O grupo que não apresentava hidrocefalia era constituído por dezassete crianças e adolescentes distribuídos conforme o Quadro I. Nos nove casos sem hidrocefalia e com QI “muito inferior”, procuraram-se correlações com outras variáveis clínicas como o seu “nível neurológico”. Todos eram de “nível baixo” L5-S1. Também o nível social não mostrou diferenças em relação à totalidade da amostra avaliada.

Ainda no grupo sem hidrocefalia (17), em onze o QIV era superior ao QIR sendo essa diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$) em cinco. (Quadro II). Quanto aos resultados obtidos no subteste “Aritmética” nesse grupo, sete tiveram 2 dp abaixo, três tiveram 1 dp abaixo, seis estavam na média e uma, 2 dp acima da média.

A distribuição dos resultados da WISC-III pelo nível neurológico da lesão está documentada no quadro III que mostra grande dispersão. É no entanto visível, que os de nível “alto” só alcançam valores “médios” no QI verbal e os resultados “médio” e “médio superior” apenas se associam aos de nível L5-S1.

Discussão

A amostra estudada tem características únicas, não só por incluir todas as crianças e adolescentes observados na Consulta durante um ano nas quais era possível ser aplicado o teste WISC-III, mas também pela concentração dos cuidados médicos aos casos com mielomeningocele da Zona, que são todos orientados pela equipa deste Hospital Central Pediátrico.

Os dados desenham um perfil cognitivo nas crianças/adolescentes com mielomeningocele. Começa por apresentar uma elevada percentagem de QI “muito inferior” (60 % na Escala Completa e 56,3 % no QI de realização) o que por definição

Quadro I – Resultados da WISC-III e a sua relação com a hidrocefalia.

| | | Muito Inferior | Inferior | Médio Inferior | Médio | Médio Superior |
|------|------------------|----------------|----------|----------------|-------|----------------|
| QIEC | Com hidrocefalia | 24 | 6 | 5 | 2 | 1 |
| | Sem hidrocefalia | 9 | 3 | 2 | 2 | 1 |
| QIV | Com hidrocefalia | 11 | 8 | 6 | 11 | 2 |
| | Sem hidrocefalia | 4 | 5 | 2 | 5 | 1 |
| QIR | Com hidrocefalia | 21 | 11 | 4 | 1 | 1 |
| | Sem hidrocefalia | 10 | 3 | 1 | 2 | 1 |

QIEC - Quociente de Inteligência; QIV - Quociente de Inteligência Verbal; QIR - Quociente de Inteligência de Realização.

Quadro II – Comparação entre resultados da WISC-III e a sua relação com a hidrocefalia (segundo o manual da WISC-III³).

| | | QIV > QIR | | ICV > IOP | |
|----------------------------------------|-----|-----------|-----------|-----------|----------|
| | | n | p<0.05* | n | p<0.05* |
| Com hidrocefalia (38) | Sim | 29 | 14 | Sim | 9 |
| | Não | 9 | 0 | Não | 3 |
| Sem hidrocefalia (17) | Sim | 11 | 5 | Sim | 5 |
| | Não | 6 | 0 | Não | 1 |

QIV - Quociente de Inteligência Verbal; QIR - Quociente de Inteligência de Realização; ICV - Índice Compreensão Verbal; IOP - Índice Organização Perceptiva.

Quadro III – Distribuição dos resultados obtidos na WISC-III pelo “nível neurológico” avaliado clinicamente.

| Resultados obtidos na WISC-III | | | | | | |
|--------------------------------|---------------------|----------------|----------|----------------|-------|----------------|
| | “Nível neurológico” | Muito Inferior | Inferior | Médio Inferior | Médio | Médio Superior |
| QI da Escala completa | D, L1, L2 | 8 | 2 | 1 | 0 | 0 |
| | L3, L4 | 9 | 2 | 4 | 1 | 0 |
| | L5, S1 | 16 | 5 | 2 | 3 | 2 |
| QI Verbal | D, L1, L2 | 6 | 0 | 3 | 2 | 0 |
| | L3, L4 | 6 | 3 | 2 | 4 | 1 |
| | L5, S1 | 11 | 6 | 4 | 6 | 1 |
| QI de Realização | D, L1, L2 | 9 | 2 | 0 | 0 | 0 |
| | L3, L4 | 7 | 5 | 3 | 1 | 0 |
| | L5, S1 | 15 | 7 | 2 | 2 | 2 |

D - nível dorsal; L - nível lombar; S - nível sagrado; QI - Quociente de Inteligência.

implica resultados inferiores ou igual a 69. Maior significado assume esta característica se adicionarmos a este número as oito crianças/adolescentes a quem nem pudemos aplicar o teste pela sua muito baixa capacidade intelectual.

Já no que se refere ao QI verbal, “apenas” 32,7% foram classificados como “muito inferior”. Esta melhor capacidade verbal é conhecida nos doentes com hidrocefalia, atingindo a sua maior expressão no que foi designado por *cocktail party syndrome*, situação de grande contraste entre uma aparente boa capacidade verbal expressiva e uma má compreensão, por vezes associada a grave hidrocefalia. Na descrição inicial do síndrome, este grupo representava 30% de uma amostra de doentes com mielomeningocele com idade entre dez e 32 anos⁴.

Nesta amostra, os QI mais baixos não estão necessariamente relacionados com a hidrocefalia, que estava associada em 69% dos casos. Como já foi descrito, 12 das 17 crianças sem hidrocefalia apresentavam QI “muito inferior” e “inferior”. Ficam por explicar as razões que levam os que não têm hidrocefalia a apresentar QI “muito inferior”. Os níveis neurológico e social não foram explicação, como se viu.

Uma segunda chamada de atenção vai para um QI Verbal que é superior ao QI de Realização na maioria dos casos (40/55), atingindo significado estatístico ($p < 0.05$), segundo o manual de aplicação da WISC-III, em 47,5%. O estudo de Lonton *et al.* mostrou que esta diferença também encontrada, era fortemente correlacionável com a severidade da hidrocefalia ($p < 0,001$)⁵. Outros encontraram diferenças mas menos significativas⁶.

Avaliações cognitivas em indivíduos com mais de 16 anos mostraram também disfunções relacionadas com a associação

de hidrocefalia ao mielomeningocele⁷. Os nossos resultados não suportam no entanto a ideia de que a hidrocefalia seja a única responsável pela diferença encontrada (Quadro II).

A Compreensão Verbal foi superior à Organização Perceptiva em 38 dos 55 casos e segundo o manual da WISC-III, com significado estatístico em 39,5% deles ($p < 0.05$). Novamente, a existência ou não de hidrocefalia foi irrelevante (Quadro II). Estes resultados apontam para dificuldades mais acentuadas ao nível da cognição não-verbal (que avalia capacidades como a coordenação visuomotora, o processamento visual e raciocínio visuo-espacial, a análise e integração perceptivas), quando comparada com a cognição verbal (mais relacionada com a compreensão e expressão verbal, evocação de informação aprendida, pensamento lógico abstracto e categorial, conhecimento lexical).

Os resultados no Índice Velocidade de Processamento também foram significativamente baixos, o que sugere alguma lentidão psicomotora como característica desta população.

No que se refere à capacidade avaliada pelo subteste “Aritmética”, o cálculo mental, 39/55 (71%) tiveram valores abaixo da média. No entanto, quando se analisam os resultados individuais de cada sujeito, os valores obtidos neste subteste não se afastam da média dos restantes subtestes da parte verbal (29/55).

Quanto ao nível neurológico, o Quadro III permite ver que os níveis neurológicos “altos” correlacionaram-se com maus resultados no QI de Realização e no QI Escala Completa mas não assumiram a mesma importância no QI Verbal.

A proporção encontrada de 53% de alterações oftalmológicas surge próxima de valores encontrados por outros em amostras

de crianças com hidrocefalia de vários tipos e cirurgicamente tratadas, o mesmo sucedendo com a ausência de diferença significativa no prognóstico visual relativamente à dimensão ventricular^{8,9}. No entanto, a normal acuidade visual e ausência de estrabismo, não excluiu problemas visuoperceptivos severos, que surgiram no nosso grupo em proporção significativa, o que também foi descrito recentemente nas hidrocefalias em geral⁹.

Estes dados chamam a atenção para deficiências encontradas nesta população, que não são explicadas pelo mielomeningocelo, primariamente uma lesão medular, nem apenas pela hidrocefalia associada, que surgiu em 69% dos casos.

A elevada taxa de problemas visuoperceptivos pode indicar lesão da substância branca periventricular, uma vez que o processamento visual tem a ver com áreas de associação entre o córtex occipital (áreas 17 e 18) e o temporal (envolvidas na detecção da cor, forma e padrão e que conduzem ao reconhecimento dos objectos) ou occipitoparietais (de que parece depender a análise visuo-espacial e a localização de objectos)¹⁰.

Mas como explicar as alterações encontradas nos que não associam hidrocefalia? Serão necessários novos estudos para esclarecimento etiológico destas incapacidades, como novas técnicas no processamento da imagem por ressonância magnética. Por outro lado, outros testes neuropsicológicos estão a ser utilizados no nosso grupo para caracterizar melhor as dificuldades cognitivas e visuoperceptivas. Importaria também identificar subgrupos de risco entre as crianças e adolescentes com mielomeningocelo.

É necessário conhecer os padrões de disfunção cognitiva de cada indivíduo para garantir uma intervenção em tempo útil, aproveitando a plasticidade cerebral existente, de forma à maximização das suas potencialidades e à sua adequação e integração plena na Sociedade.

Referências

1. Gonçalves O. Epidemiologia: razões para intervenção. In Congresso “Spina bifida e ácido fólico”. Lisboa; 2003 Novembro 21.
2. Relatório do Centro de Estudos e Registo de Anomalias Congénitas. Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa 2002.
3. Wechsler, D. Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças – Terceira edição (WISC – III). Adaptação portuguesa: Simões MR, Rocha A e Ferreira C. Cegoc Lisboa 2003.
4. Hurley A, Dorman C, Laatsch L, Bell S, d’ Avignon J. Cognitive functions in patients with spina bifida, hydrocephalus and the cocktail party syndrome. *Dev Psychology* 1990;6:151-72.
5. Tew B. The effects of Spina Bifida and hydrocephalus upon learning and behaviour. In Current concepts in spina bifida and hydrocephalus. Bannister C, Tew E eds. *Clinics in Developmental Medicine* 122, 158-79 Oxford: MacKeith Press; 1991.
6. Barf H, Verhoeff M, Schinkel A, Post M, Gooskens R, Prevo A. Cognitive status of young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2003;45:813-20.
7. Carr J, Pearson A, Halliwell M. The GLC Spina bifida survey. Follow-up at 11-12 yrs. *GLC Research and Statistics Branch*; 1983.
8. Andersson S, Persson E, Aaring E, Lindquist B, Dutton G, Hellstrom A. Vision in children with hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 2006;48:836-41.
9. Andersson S, Lindquist B, Uvebrandt P, Hard A, Hellstrom A. Visual perception in relation to other cognitive functions in children with hydrocephalus. *Eur J Pediatr Neurol* 2005; 168
10. Storey E. Disorders of visual processing and perception. In Behavioural Neurology for the Practicing Clinician. *World Congress Neurology*: Sydney; 2005 Nov 6.