

UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

MIRIAM SEGIN

**Caracterização de Habilidades Lingüísticas de Crianças e
Adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren**

SÃO PAULO

2010

MIRIAM SEGIN

**Caracterização de Habilidades Lingüísticas de Crianças e
Adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren**

Dissertação de Mestrado apresentada a Universidade
Presbiteriana Mackenzie para obtenção do Grau de
Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento.

Orientador: Prof. Dr. LUIZ RENATO RODRIGUES CARREIRO

São Paulo

2010

MIRIAM SEGIN

**Caracterização de Habilidades Lingüísticas de Crianças e
Adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren**

Dissertação de Mestrado apresentada a
Universidade Presbiteriana Mackenzie para
obtenção do Grau de Mestre em Distúrbios do
Desenvolvimento.

Aprovada em _____

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Luiz Renato Rodrigues Carreiro (orientador)

Universidade Presbiteriana Mackenzie - UPM

Prof. Dr. Elizeu Coutinho de Macedo

Universidade Presbiteriana Mackenzie – UPM

Prof^a. Dr^a. Ana Luiza Gomes Pinto Navas

Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

S454c Segin, Miriam

Caracterização de habilidades lingüísticas de crianças e
adolescentes com síndrome de Williams-Beuren / Miriam

Segin - São Paulo, 2010

118 f. : il. ; 30 cm

Dissertação (Mestrado em Distúrbio e Desenvolvimento) -
Universidade Presbiteriana Mackenzie, 2010.

Referências bibliográficas: f. 111-118.

Esta dissertação foi realizada com o apoio da
CAPES-PROSUP.

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais Stjepan Segin e Ledovina H. Segin, e aos verdadeiros amigos, Milton, Talita, Thaina e Adélia, que me apoiaram incondicionalmente em todos os momentos da minha jornada.

A Denise, que sempre esteve ao meu lado, apoiando em todos os momentos.

Ao meu orientador Prof. Dr. Luiz Renato Rodrigues Carreiro, pela orientação, estímulo, confiança, competência e pela paciência nos momentos mais difíceis, pelos ensinamentos e oportunidades nessa fase de aprendizado.

Aos professores Dra. Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira, Dra. Alessandra Gotuzo Seabra e Dr. Elizeu Coutinho de Macedo, presenças importantes, desde o início, contribuindo com sugestões e indicações bibliográficas, sempre preciosas.

A Prof^a Ana Luiza Navas e Prof. Dr. Elizeu Coutinho de Macedo pelas observações, comentários e sugestões preciosas feitas ao participarem do meu exame de qualificação, possibilitando a ampliação para novos caminhos.

Aos companheiros nesse trabalho, Natália, Amanda, Thaís, Ana Claudia, Adriana, Darlene, Tatiana, Ivan, Adriana, Érica, Luciana, Luis Fernando, Patrícia, Regina, Mirella, Marcos Vinícius, Flávia, Carla, Mayra, Ana, Gisele, Rafaela, Solange, entre outros, pela atenção, pela força e pelo companheirismo, principalmente, durante a coleta de dados.

A Associação Brasileira de Síndrome de Williams-Beuren que me confiaram em ceder o contato com os participantes desse estudo.

As crianças e adolescentes que participaram da pesquisa, sem as quais não seria possível realizar este estudo.

RESUMO

A Síndrome de Williams-Beuren (SWB) é uma afecção genética determinada pela microdeleção de genes contíguos em 7q11.23. O perfil cognitivo da SWB é conhecido pelo prejuízo viso-construtivo que contrasta com melhor desempenho em tarefas verbais, o que sustenta a hipótese de dissociação entre essas habilidades, conferindo a esta síndrome um quadro cognitivo e comportamental peculiar. O objetivo deste estudo é descrever o padrão das competências em provas de habilidades lingüísticas de 22 crianças e adolescentes com SWB, com idades entre 7 e 18 anos ($M= 11,6$; $DP=3,7$), estudantes do 1º ao 6º ano do ensino fundamental e de Escolas Especiais. Foram utilizados os instrumentos: WISC-III (avaliação do potencial intelectual); Wisconsin (avaliação neuropsicológica de habilidades de raciocínio abstrato e estratégias cognitivas); CBCL/6-18 (perfil comportamental); Token-Comp (TT) (memória de trabalho); *Teste de Vocabulário por Imagens Peabody* (TVIP) (linguagem receptiva); *Prova de Consciência Fonológica por produção Oral* (PCFO); *Prova de Consciência Sintática* (PCS); *Teste de Competência de Leitura de Palavras* (TCLP); *Teste de nomeação de figuras por escolha de palavras* (TNF1 – escolha) e o *Teste de nomeação de figuras por escrita* (TNF2 – escrita). Os resultados nos testes WISC-III, Wisconsin e CBCL/6-18 apresentaram deficiência intelectual de leve à moderada, maior dificuldade em concentração e identificação de padrões de mudança, problemas afetivos e de relacionamento, desatenção, transtornos de conduta, desafio e oposição e queixas somáticas. Nos testes TT e TVIP foi possível observar que o vocabulário receptivo está abaixo do esperado para a escolaridade e para a idade, próximo ao encontrado em crianças de 4 anos. Nas habilidades de consciência fonológica e consciência sintática, os resultados mostraram grande comprometimento, com desempenho equivalente ao de crianças de 3 anos de idade na PCFO e de 4 anos na PCS, sendo que não foi identificada progressão em relação à série. Os testes TCLP, TNF1 e TNF2 foram realizados por 4 sujeitos que apresentam déficits de habilidade de leitura com decodificação grafofonêmica, cometem mais erros semânticos e ortográficos e revelam baixa capacidade de nomeação por escrita. Desta maneira, foi possível identificar que, nessa amostra, há comprometimento de linguagem receptiva e de memória de trabalho, dificuldades em tarefas de processamento fonológico e sintático, os quais são fatores importantes para o bom desenvolvimento da leitura e da escrita.

Palavras Chave: Síndrome de Williams-Beuren, habilidade intelectual, perfil comportamental, linguagem receptiva, consciência fonológica, consciência sintática, leitura e escrita.

ABSTRACT

Williams-Beuren Syndrome (WBS) is a genetic affection determined by the microdeletion of contiguous genes in 7q11.23. The genetic profile of WBS is characterized by the visual-constructive deficit that contrasts with the good performance in verbal tasks, which sustains the hypothesis of dissociation between these abilities. This grants the syndrome peculiar cognitive and behavioral frames. The objective of this research is to describe the pattern of competences in tasks of linguistic abilities in 22 children and adolescents with WBS, aged between 7 and 18 (M=11,6; DP=3,7), students of the 1st to 6th grades of elementary and special schools. We used the following instruments: WISC-III (to evaluate intellectual abilities); Wisconsin (used in neuropsychological assessment of abstract reasoning and cognitive strategies); CBCL/6-18 (behavioral assessment); Token-Comp (TT) used to working memory assessment; Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT) used to receptive language assessment; Phonological Awareness by Oral Production Test; Syntactic Awareness Test; Word-Reading Efficiency Test; Test of Naming Images by Choosing Words; Test of Naming Images by Writing. The results of WISC-III, Wisconsin and CBCL/6-18 demonstrate mild to moderate intellectual disability, difficulty in concentration and identification of patterns of change, emotional and relationship problems, lack of attention, behavior disorders, challenge and opposition and somatic complaints. The results of TT and PPVT show that the receptive vocabulary is below expected for the level of schooling and age, and is close to the data found in 4-year-old-children. In the abilities of phonological and syntactic awareness, results indicate great deficiencies, with performances equivalent to those of 3-year-old children at the Phonological Awareness by Oral Production Test and of 4-year-olds at the Syntactic Awareness Test. No progression was found according to the increase of school grade. The tests Word-Reading Efficiency, Naming Images by Choosing Words and Naming Images by Writing were taken by 4 participants that presented deficits in the reading ability with graphophonemic decoding. They make more orthographic and semantic mistakes and show low capacity of naming by writing. Thus, it was possible to verify that the sample presents deficits in receptive language and work memory, difficulties in phonological and syntactic processing tasks, which are important factors to the proper development of the capacity to read and write.

Keywords: Williams-Beuren Syndrome, intellectual ability, behavioral profile, receptive language, phonological awareness, syntactic awareness, read and write.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1.	Média dos pontos do TVIP em função da série do participante.....	57
Figura 2.	Acertos no teste <i>Token-Comp</i> para cada uma das fases.....	63
Figura 3.	Pontuação total no Token em função da escolaridade. Adicionou-se uma linha de tendência para correlacionar os dois fatores.....	64
Figura 4.	Escore na PCFO no subtteste Síntese Silábica comparando o grupo controle com a amostra experimental de crianças e adolescentes com SWB.....	68
Figura 5.	Escore na PCFO, no subtteste de Síntese Fonêmica, comparando o grupo controle com a amostra experimental de crianças e adolescentes com SWB.....	70
Figura 6.	Escore na PCFO no subtteste Rima.....	71
Figura 7.	Escore na PCFO no subtteste de Aliteração. Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.....	72
Figura 8.	Escore na PCFO no subtteste de Segmentação Silábica.....	74
Figura 9.	Escore na PCFO no subtteste de Segmentação Fonêmica.....	75
Figura 10.	Escore na PCFO no subtteste de Manipulação Silábica.....	76
Figura 11.	Escore na PCFO no subtteste Manipulação Fonêmica.....	78
Figura 12.	Escore na PCFO no subtteste de Transposição Silábica.....	79
Figura 13.	Escore na PCFO no subtteste Transposição Silábica.....	80
Figura 14.	Escore na PCFO total.....	82
Figura 15.	Escore na PCS no subtteste de Julgamento Gramatical.....	85
Figura 16.	Escore na PCS no subtteste de Correção Gramatical.....	86
Figura 17.	Escore na PCS no subtteste de Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas.....	88
Figura 18.	Escore na PCS no subtteste de Caracterização de Palavras.....	89

Figura 19.	Escores na PSC TOTAL.....	90
Figura 20.	Desempenho no TCLP total em comparação aos dados normativos apresentados por crianças de escola pública.....	93
Figura 21.	Desempenho no TNF1 total em comparação aos dados normativos apresentados por crianças de escola pública.....	95
Figura 22.	Desempenho da amostra total no <i>Teste de nomeação de figuras por escrita</i> (TNF2-escrita).....	97
Figura 23.	Escores totais dos sujeitos com SWB nos subtestes TCLP, TNF1 e TNF2 da <i>Bateria de Avaliação de Leitura e escrita On Line</i> (BALE <i>On-Line</i>).....	100
Figura 24	Desempenho de cada um dos participantes, número total de respostas corretas nos testes: WISC-III, WISCONSIN, PCFO, PCS, TVIP, Token-Comp e BALE <i>On Line</i>	101

LISTA DE TABELAS

Tabela 1.	Descrição da amostra. Frequência de crianças por sexo, idade média em anos e meses, série e escola.....	33
Tabela 2.	Caracterização do desempenho dos participantes no teste WISC-III em função da idade.	48
Tabela 3.	Resultados da média das escalas totais de competências.....	50
Tabela 4.	Resultados da média das Escalas/Síndromes de Problemas de Comportamento verificados no CBCL 6/18.....	51
Tabela 5.	Escalas Orientadas pelo DSM verificadas no CBCL-6/18.....	51
Tabela 6.	Escala Total de Problemas Emocionais/ Comportamentais verificados no CBCL-6/18.....	52
Tabela 7.	Caracterização do desempenho dos participantes no teste WISCONSIN.....	53
Tabela 8.	Resultados da média de acertos, erros e respostas perseverativas comparando o grupo de crianças e adolescentes com sinais de desatenção e hiperatividade e o grupo de crianças e adolescentes com Síndrome de Willians-Beuren (SWB).....	55
Tabela 9.	Descrição dos resultados do Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP), idade e QI dos sujeitos e escolaridade.....	56
Tabela 10.	Estatísticas descritivas do escore no TVIP para cada participante.	59
Tabela 11.	Estatísticas descritivas do escore no TVIP como função da escolaridade.....	60
Tabela 12.	Caracterização do desempenho dos participantes no teste <i>Token-Comp</i> : Participantes (PART), idade (ID) fase 1 (TKF1), fase 2 (TKF2), fase 3 (TKF3), fase 4 (TKF4), TK Total (TKT) e Desvio Padrão (DP).	62
Tabela 13.	Caracterização do desempenho dos participantes no teste <i>Token-Comp</i> : Escolaridade fase 1 (TKF1), fase 2 (TKF2), fase 3 (TKF3), fase 4 (TKF4), TK Total (TKT) e Desvio Padrão (DP)..	64

Tabela 14.	Escores totais de acertos por sujeito nos testes da PCFO, organizado pela escolaridade dos sujeitos.	66
Tabela 15.	Análise de correlação de Pearson para os fatores Idade (meses), Escolaridade (1 ^a à 6 ^a) e QI.....	67
Tabela 16.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Síntese Silábica da PCFO.....	67
Tabela 17.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Síntese Fonêmica da PCFO.....	69
Tabela 18.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Rima da PCFO.....	67
Tabela 19.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Aliteração da PCFO.....	72
Tabela 20.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Segmentação Silábica da PCFO.....	73
Tabela 21.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Segmentação Fonêmica da PCFO.....	74
Tabela 22.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Manipulação Silábica da PCFO.....	76
Tabela 23.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Manipulação Fonêmica da PCFO.....	77
Tabela 24.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Transposição Silábica da PCFO.....	78
Tabela 25.	Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Transposição Fonêmica da PCFO.....	80
Tabela 26.	Resultados da média de acertos total na PCFO do grupo com Síndrome de Willians-Beuren (SWB) e do grupo controle.....	81
Tabela 27.	Total de acertos nos testes da PCS.....	83
Tabela 28.	Correlação de Pearson para os fatores idade, escolaridade e QI com os resultados da PCS.....	84
Tabela 29.	Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade no subtteste Julgamento Gramatical.....	85
Tabela 30.	Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade no subtteste Correção Gramatical.....	86

Tabela 31.	Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade no subteste Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas.....	87
Tabela 32.	Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade nos subteste de Caracterização de Palavras.....	88
Tabela 33.	Estatísticas descritivas do escore total na PCS como função da escolaridade.....	90
Tabela 34.	Distribuição dos participantes em função da série e do tipo de escola.....	92
Tabela 35.	Número Médio de acertos por escolaridade.....	92
Tabela 36.	Número médio de itens corretos e desvio padrão em função dos tipos de subteste: Corretas Regulares (CR); Corretas Irregulares (CI); Incorreções Semânticas (IS); Pseudopalavras Homófonas (PH); Trocas Visuais (TV); Pseudopalavras com trocas fonológicas (TF) e Pseudopalavras Estranhas (PE).....	93
Tabela 37.	Frequência absoluta de acerto no TNF1-escolha.....	94
Tabela 38.	Frequência absoluta de escolha erradas e de paralexias quirêmica, semântica e ortográfica.....	95
Tabela 39.	Frequência absoluta de acerto no TNF2-escrita.....	96
Tabela 40.	Tipos de erros apresentados pelos sujeitos.....	97
Tabela 41.	Respostas apresentadas pelos sujeitos da pesquisa no TNF2-escrita.....	98
Tabela 42.	Números de respostas corretas na execução dos testes: TCLP, TNF1 (escolha), TNF2 (escrita) e TCLS. (Cont. = Controle).....	99
Tabela 43.	Padrão de respostas de cada um dos participantes, número total de respostas corretas nos testes: WISC-III, WISCONSIN, PCFO, PCS, TVIP, Token-Comp e BALE <i>On Line</i>	100

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	1
2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	4
2.1. Síndrome de Williams-Breuren	4
2.1.1. Considerações históricas	4
2.1.2. Incidência	5
2.1.3. Diagnóstico	6
2.1.3.1. Diagnóstico Clínico	6
2.1.3.2. Diagnóstico Citogenético	6
2.1.4. Aspectos clínicos	7
2.1.4.1. Características faciais típicas	8
2.1.4.2. Anormalidades oculares	8
2.1.4.3. Alterações cardiovasculares	9
2.1.4.4. Alterações gastrintestinais	9
2.1.4.5. Alterações renais e urinárias	10
2.1.4.6. Alterações do crescimento	10
2.1.4.7. Hiperacusia	11
2.1.5. Alterações neurológicas	12
2.1.6. Características comportamentais	13
2.1.7. Habilidades lingüísticas	14
2.1.7.1. Linguagem oral	15
2.1.7.2. Linguagem escrita	17
2.2. Leitura e escrita	22
2.2.1. Rota Fonológica	24
2.2.2. Rota Lexical	29
3. OBJETIVOS	32
3.1. Objetivo Geral	32
3.2. Objetivos Específicos	32
4. MÉTODO	33
4.1. Participantes	33
4.2. Instrumentos	34
4.2.1. Instrumentos para a caracterização da amostra	34
4.2.2. Instrumento de coleta de dados da pesquisa	35
4.2.2.1. Prova de Consciência Fonológica por Produção Oral (PCFO)	35
4.2.2.2. Prova de Consciência Sintática (PCS)	40
4.2.2.3. Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP)	43
4.2.2.4. Teste TOKEN-Comp	44

4.2.2.5. Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On-line (BALE On-line)	44
4.3. Procedimentos	46
4.4. Análise dos dados	47
5. RESULTADOS	48
5.1. Habilidade intelectual	48
5.2. Avaliação comportamental	50
5.3. Flexibilidade cognitiva	53
5.4. Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP)	55
5.5. Teste <i>TOKEN-Comp</i>	61
5.6. Prova de Consciência Fonológica por Produção Oral (PCFO)	65
5.7. Prova de Consciência Sintática (PCS)	82
5.8. Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On-line (BALE On-line)	91
5.8.1. Teste de Competência de Leitura de Palavras (TCLP)	92
5.8.2. Teste de Nomeação de Figuras por Escolha de Palavras (TNF1-escolha)	94
5.8.3. Teste de Nomeação de Figuras por Escrita (TNF2-escrita)	96
5.8.4. Desempenho em todos os testes da BALE On-line	99
5.9. Desempenho em todos os testes dos alunos que fizeram a BALE	100
6. DISCUSSÃO DOS RESULTADOS	102
7. CONCLUSÕES	109
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	111

1. INTRODUÇÃO

O domínio das habilidades de leitura e escrita é de grande importância para se ter sucesso dentro de uma sociedade como a que vivemos, na qual grande parte das informações é fornecida por meio da escrita, de modo que o domínio desta capacidade é fundamental para a aprendizagem escolar.

É possível definir distúrbios de leitura como uma manifestação de problemas de linguagem, caracterizados pela dificuldade na aquisição e/ou desenvolvimento da escrita em crianças, que apresentam déficit tanto de decodificação fonológica como de compreensão da linguagem oral e/ou escrita, levando-se em consideração os aspectos intrínsecos e extrínsecos. Como aspectos intrínsecos consideram-se os fatores genéticos ou hereditários, neurobiológicos, processamentos auditivo, visual e de linguagem, questões psicoemocionais, entre outros. Já os aspectos extrínsecos estão relacionados ao meio ambiente, o qual pode atuar como agravante dessas dificuldades ou mesmo acentuar os fatores intrínsecos (SANTOS; NAVAS, 2002).

Dentro dessa perspectiva, supõe-se que, no caso de indivíduos com síndromes genéticas como, por exemplo, a Síndrome de Williams-Beuren (SWB), há muitos fatores intrínsecos envolvidos, entre eles destaca-se a deficiência intelectual apresentada por essa população. Além disso, há fatores ambientais, como a inadequação do sistema e dos métodos de ensino para o efetivo atendimento das necessidades dessas crianças.

Esta síndrome ocorre em um a cada 7.500 recém-nascidos e sua etiologia está associada a uma microdeleção na região cromossômica 7q11.23. Tal deleção ocasiona a perda de aproximadamente 20-25 genes e, por isso, determina um fenótipo variável, além de um conjunto de manifestações cognitivas e de linguagem que resultam em comportamentos

comunicativos e sociais bastante peculiares (PENA, 1998; GOLDSTEIN; REYNOLDS, 1999; SCHMITH *et al.*, 2001; STROMME *et al.*, 2002; GARCIA-NONELL *et al.*, 2003; HEAL, *et al.*, 2006; SUGAYAMA *et al.*, 2007).

Os resultados de estudos realizados nas últimas três décadas sugerem que o processamento fonológico desempenha um papel crucial na aprendizagem da leitura e da escrita em um sistema alfabético (BRADLEY; BRYANT, 1983; CARDOSO-MARTINS, 1995; MORAIS, 1996; MALUF; BARRERA, 1997; CAPOVILLA; CAPVILLA, 2000). Uma explicação clara para esses resultados é que o processamento fonológico é necessário para a habilidade de ler através da recodificação das letras ou grupos de letras em seus sons correspondentes. Essa habilidade, por sua vez, é a chave da capacidade de ler palavras fluentemente.

Alguns aspectos das desordens na aquisição da leitura e escrita podem estar relacionados a déficits fonológicos manifestados no momento que se inicia tal aquisição. Estas habilidades envolvem: a memória de trabalho fonológica, o acesso lexical e a consciência fonológica. Paralelamente, limitações em uma ou mais dessas capacidades podem ser responsáveis por distúrbios de leitura e escrita (CAPOVILLA; CAPVILLA, 2000).

De acordo com estudos sobre aprendizagem de leitura e escrita em crianças com SWB (BELLUGI *et al.*, 1994; CLAHSSEN; ALMAZAN, 1998; HOWLIN *et al.*, 1998; MONNERY *et al.*, 2002; GRANT; KARMILOFF-SMITH, 2001; ROSSI *et al.*, 2007; CARDOSO *et al.*, 2008), considerando o prejuízo cognitivo apresentado por essa população, eles são dependentes da codificação fonológica mais do que da ortográfica e lexical e isso pode gerar implicações importantes na maneira em que esses indivíduos aprendem a ler e escrever.

A presente dissertação teve como objetivo descrever o padrão de habilidades lingüísticas de crianças e adolescentes com SWB. Pesquisas nessa área podem trazer

contribuições não apenas, para o meio acadêmico, mas para a sociedade em geral, uma vez que a realização do presente estudo pretende abrir perspectiva para um maior conhecimento sobre as competências de leitura e escrita encontradas em crianças portadoras da referida síndrome. A compreensão sobre os processos cognitivos subjacentes à aquisição das habilidades de leitura e escrita nessa população é importante para que sejam propostos planos de intervenção, que requerem cuidadoso acompanhamento de educadores, dos pais, da sociedade e são indispensáveis para melhor definir objetivos.

2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

2.1. Síndrome de Williams-Beuren

2.1.1 Considerações históricas

A Síndrome de Williams-Beuren (SWB) foi descrita pela primeira vez na Nova Zelândia por Williams e colaboradores (1961), os quais publicaram achados detalhados acerca de quatro pacientes com características peculiares que não correspondiam a nenhuma das síndromes descritas pela literatura. Os relatos iniciais foram de crianças com estenose aórtica supra valvular (ESVA) associada à fâcies com características semelhantes e deficiência mental (DM). No ano posterior, Beuren e colaboradores (1962), na Alemanha, descreveram outros quatro pacientes que apresentavam múltiplas estenoses das artérias pulmonares, anomalias dentárias, estrabismo e temperamento alegre e amigável. As alterações fenotípicas descritas por Beuren eram bastante semelhantes às relatadas por Williams, o que sugeria um diagnóstico baseado especialmente nos aspectos faciais característicos.

As alterações clínicas relacionadas por Williams e Beuren já haviam sido publicadas em outros estudos que as atribuíam à hipercalcemia idiopática da lactância (HIL). Lightwood, em 1932, foi o primeiro a descrever a hipercalcemia idiopática da infância levando a retardo de desenvolvimento neuropsicomotor. Em 1951, Fanconi publicou suas observações sobre crianças com hipercalcemia, retardo mental, osteoesclerose cranial e fâcies típica, atribuindo essas características a HIL.

Atualmente esse conjunto de alterações clínicas é conferido à SWB. Os critérios diagnósticos descritos por Chapman e colaboradores (1996) são seguidos pela *Williams' syndrome Clinic of Children's Hospital* em Boston. Eles incluem: fáceis típicas, anomalias cardiovasculares, deficiência intelectual com padrão de comportamento característico, baixo desenvolvimento estatural, hipercalcemia, perda dentária, hipertensão arterial e acometimento de outros tecidos e órgãos, como o aparelho digestivo, os rins, os olhos e o sistema músculo-esquelético.

2.1.2 Incidência

A SWB é uma condição genética rara, com incidência entre 1:20.000 e 1:50.000 nascidos vivos e prevalência acima de 1:7.500 nascidos vivos, não havendo preferência por sexo, cor ou região geográfica (PENA, 1998; GOLDSTEIN; REYNOLDS, 1999; SCHMITH *et al.*, 2001; STROMME *et al.*, 2002; GARCIA-NONELL *et al.*, 2003; HEAL, *et al.*, 2006; SUGAYAMA *et al.*, 2007).

Sua transmissão hereditária é autossômica dominante, todavia a maior parte dos casos é classificada como “*de novo*”, ou seja, uma nova mutação que não foi herdada de nenhum dos pais. Ocasionalmente, uma mutação pode ocorrer “*de novo*” num membro de uma família, a nível dos gametas, do zigoto, das primeiras fases do desenvolvimento embrionário, e o risco de recorrência é de 5%. Os indivíduos que possuem a microdeleção na região crítica para a SWB têm uma chance de 50% de transmitir a deleção para cada membro de sua prole (GARCIA-NONELL *et al.*, 2003).

2.1.3 Diagnóstico

2.1.3.1 Diagnóstico clínico

O diagnóstico da SWB é feito por avaliação clínica, geralmente durante a infância, quando os aspectos fenotípicos se tornam evidentes. Em geral, o quadro clínico é suficiente para o diagnóstico, embora este seja dificultado em recém-nascidos, a não ser quando se verificam elevados níveis de cálcio, já que as manifestações como a "face característica", o aspecto da íris, o estrabismo, os lábios grossos e o sulco naso-labial só se tornam mais evidentes em idades mais avançadas. (GARCIA-NONELL *et al.*, 2003; HEAL, *et al.*, 2006; SUGAYAMA *et al.*, 2007).

Existe uma série de parâmetros que podem ser considerados claros indicadores de SWB, sendo a estenose aórtica supra-ventricular e a fácies disfórmicas os mais relevantes deles. A deficiência intelectual e o atraso no desenvolvimento também são utilizados como indicadores da SWB. (LOWERY *et al.*, 1995; JOYCE *et al.*, 1996)

Em muitos pacientes o diagnóstico é feito tardiamente, no meio da infância, quando as características faciais, o perfil cognitivo e os achados cardíacos se tornam mais aparentes. A idade média do diagnóstico em alguns estudos foi de 6,4 anos. (BORG *et al.*, 1995)

2.1.3.2 Diagnóstico Citogenético

Apesar do perfil fenotípico bastante característico dos portadores da SWB, a confirmação do diagnóstico só é possível com a realização de testes moleculares apropriados. As microdeleções são detectadas apenas pelos métodos moleculares com base na reação em

cadeia da polimerase (PCR) ou no estudo citogenético FISH (técnica de hibridação *in situ* por fluorescência), capaz de detectar deleções inferiores a 5Mb. (SUGAYAMA *et al.*, 2007)

No caso da SWB, o FISH é considerado o método de confirmação diagnóstica. A microdeleção do braço longo do cromossomo na região 7q11.23, responsável pela síndrome, apresenta um tamanho que pode variar de 1 a 2 megabases (Mb). Esta deleção ocasiona a perda de aproximadamente 20-25Mb e inclui genes como o da elastina (ELN), LIMK1, RFC2, FZD3, WBSCR1, STX1A e outras unidades de função desconhecida. A variação da deleção genética é, em parte, responsável pelos diferentes graus de severidade da síndrome e pelo menos um dos marcadores é encontrado em 96% dos casos clinicamente diagnosticados (PENA, 1998; GOLDSTEIN; REYNOLDS, 1999).

A microdeleção do gene da elastina é capaz de justificar as características faciais disformes, o envelhecimento precoce da pele, o tom de voz baixo e rouco, a presença de divertículos vesicais e colônicos, hérnias inguinais, genitália pequena, contraturas e frouxidão articular, além das alterações cardiovasculares. Outro gene envolvido na microdeleção é o LIM-Kinase 1 (LIMK1), que é altamente expresso e essencial no desenvolvimento do cérebro. (PENA, 1998; GOLDSTEIN; REYNOLDS, 1999; HEAL, *et al.*, 2006; SUGAYAMA *et al.*, 2007).

2.1.4 Aspectos clínicos

A SWB é uma patologia com expressão clínica muito variável. Entre os aspectos mais relevantes encontram-se as características faciais típicas, anormalidades oculares, disfunções cardiovasculares, gastrintestinais e renais, alterações do crescimento, hiperacusia, distúrbios neurológicos e comportamentais. (MORRIS, *et al.*, 1988; MILÀ, *et al.*, 1999).

2.1.4.1 Características faciais típicas

O aspecto facial típico dos pacientes com SWB inclui pregas epicânticas, excesso de tecido subcutâneo na região periorbital, hipoplasia malar, narinas antevertidas, filtro longo, lábios proeminentes, dentes pequenos, má oclusão dentária, sorriso freqüente, íris azul estrelada, estrabismo, testa ampla, assimetria crânio-facial e depressão bitemporal (SUGAYAMA *et al.*, 2007).

A face característica é identificada por volta dos quatro meses de idade, tornando-se evidente na lactância e na infância. Já na idade adulta, a face modifica-se apresentando um formato mais alongado e lábios espessos. (MORENO; LACASSIC, 1982; HAMMOND *et al.* 2005).

2.1.4.2 Anormalidades oculares

Os pacientes com SWB apresentam elevada incidência de anormalidades oculares, por essa razão é recomendada avaliação oftalmológica periódica. As anomalias encontradas são a hipoplasia, o estrabismo, a hipermetropia e opacificação puntiforme do cristalino (SUGAYAMA, 2001).

O padrão de íris estrelado, característico da síndrome, incide em 69-74% dos casos e é ocasionado por hipoplasia do estroma da íris. O estrabismo incide em 29% a 74% dessa população, e deve ser tratado cuidadosamente para prevenir a ambliopia, sendo mais freqüente em lactantes e crianças jovens. A hipermetropia é o erro de refração mais comum e, normalmente, torna necessário o uso de lentes corretivas. Opacificações puntiformes do

crystalino ocorrem em 84% dos pacientes com SWB e 42% apresentam tortuosidade nos vasos retinianos (SUGAYAMA, 2001).

2.1.4.3 Alterações cardiovasculares

As alterações cardiovasculares são de extrema importância devido a sua alta frequência e repercussão clínica. Apresentam-se em cerca de 65% a 80% dos casos, sendo a estenose supra-avalvular aórtica a associação mais frequente. Contudo, outras estenoses vasculares, como a estenose de ramos pulmonares, são responsáveis pela elevação da morbidade e mortalidade. No entanto, poucos pacientes apresentam a combinação dessas anomalias e aproximadamente 21% dos pacientes com SWB não apresenta doença cardiovascular (DANIELS *et al.*, 1985; OUNAP *et al.*, 1998).

São comuns ainda outras anomalias cardíacas associadas à síndrome, entre elas a insuficiência mitral, coarctação de aorta, defeito de septoventricular e arritmias. Além disso, a hipertensão arterial é descrita em 40% a 70% dos casos e é um importante sintoma nos grupos afetados. A frequência eleva-se com a idade: 5% em crianças jovens e 63% em adultos acima dos 18 anos. (POULIAS *et al.*, 1990; STEIGER *et al.*, 1998; SUGAYAMA, 2001).

2.1.4.4 Alterações gastrintestinais

Morris e colaboradores, (1988), observaram que as dificuldades gastrintestinais estão presentes em todas as idades. São observados problemas recorrentes na infância, como vômitos por refluxo gastroesofágico e constipação intestinal até prolapso retal. O achado mais frequente na vida adulta é a ocorrência de úlcera péptica.

2.1.4.5 Alterações renais e urinárias

Esses pacientes apresentam diversas anomalias renais, tais como hipoplasia da aorta torácica, estenose da artéria renal, rim em ferradura, hidronefrose e duplicidade pielocalicial, proteinúria, refluxo vesico-ureteral e disfunções vesicais. Infecções urinárias são comumente encontradas. Divertículos de bexiga são freqüentes nessa população, estando presentes em cerca de 60% das crianças e 75% dos adultos (SUGAYAMA, 2001; POBER; DYKENS, 1996).

Pankau e colaboradores (1994) relataram a presença de malformações renais em 17,7% dos 130 pacientes estudados, comparado a 1,5 % da população geral, e concluíram que o risco de doença renal é de 12 a 36 vezes maior nestas crianças.

2.1.4.6 Alterações do crescimento

O peso e a estatura ao nascimento dos pacientes com SWB, em geral, estão abaixo da média (de 2760g) e o crescimento pós- natal, na primeira infância e na puberdade é lento e deficiente. (SUGAYAMA *et al.*, 2007).

No primeiro ano de vida é freqüente a hipotonia muscular que pode progredir para hipertonia com a idade mais avançada, levando ao atraso no desenvolvimento psicomotor. Os portadores costumam começam a andar e a falar por volta dos 24 meses e apresentam problemas de coordenação e equilíbrio (REISS *et al.*, 2000; GARCIA-NONELL *et al.*, 2003).

Geralmente, o peso permanece baixo durante a lactância, devido à dificuldade de alimentação e problemas gastrintestinais. No primeiro ano de vida os pacientes apresentam grandes dificuldades de alimentação, incluindo vômito, recusa do alimento e constipação crônica. (PANKAU *et al.*, 1994; SUGAYAMA *et al.*, 2007).

O crescimento pós-natal deficiente é observado em aproximadamente 50% dos casos, sendo mais acentuado na lactância e na infância. Na fase adulta a estatura média dos homens é de 1,59cm e das mulheres, 1,47cm (MORRIS, *et al.*, 1988; ANTONELL, *et al.*, 2006).

Alguns autores consideram a deficiência no crescimento um importante critério diagnóstico para a SWB, embora essa característica não tenha sido sistematicamente analisada. (PANKAU, *et al.*, 1994; HAMMOND, *et al.*, 2005; ANTONELL *et al.*, 2006).

O início da puberdade em pacientes com SWB é anterior se comparado ao da população normal. O desenvolvimento sexual nos meninos ocorre mais cedo do que o esperado. Um estudo realizado por Pankau e colaboradores (1994) com 28 sujeitos afetados pela síndrome aponta que a menarca (nome dado a primeira menstruação) ocorreu em média aos 11,6 anos, enquanto nas meninas com desenvolvimento comum a média de idade é de 13,4 anos.

2.1.4.7 Hiperacusia

Em relação aos distúrbios auditivos, a hiperacusia e a otite média crônica são importantes características dos sujeitos com SWB. Eles apresentam uma hipersensibilidade a sons e uma forte atração pela música (MORRIS *et al.*, 1988).

Essas crianças apresentam uma reação de susto exagerada a ruídos considerados triviais e essa sensibilidade auditiva exacerbada tende a agravar-se com a idade. Há dois tipos de hiperacusia: sensibilidade a sons ou barulhos com volumes alto ou forte ou apenas a sons e barulhos específicos sem relação ao volume elevado/forte. Cerca de 90% dos sujeitos com SWB apresentam hipersensibilidade a determinados sons (MORRIS *et al.*, 1988; METCALFE, 1999).

Estudos apresentam diferenças significativas no processamento neuronal para músicas e barulhos, com ativação reduzida no lobo temporal e aumento da ativação do cerebelo e da amígdala resultando na hipersensibilidade aos sons característicos nos pacientes. O processamento dos sons no cérebro dos pacientes com SWB ocorrem por um sistema neuronal diferente, o qual poderia justificar sua reação atípica ao som. Aqueles que apresentam hiperacusia normalmente demonstram uma resposta emocional (atração ou aversão) a determinados sons (MORRIS *et al.*, 1988).

2.1.5 Alterações neurológicas

A deficiência Mental (DM) está presente em todos os pacientes com SWB. O coeficiente de inteligência (QI) dessas crianças varia de 41 a 80. Embora haja casos mais severos, a maioria dos portadores encontra-se na faixa de deficiência mental (DM) leve e moderada (BELLUGI *et al.*, 2000; SCHMITH *et al.*, 2001; STROMME *et al.*, 2002).

O estudo realizado por Toga e colaboradores (2006), os quais fizeram uso de neuroimagem funcional, sugere que o perfil cognitivo e comportamental atípico dos indivíduos com SWB pode estar relacionados a aspectos da morfologia do cérebro. Na SWB este é significativamente menor devido à diminuição da massa branca subcortical com aumento das pregas corticais e redução do volume da massa cinzenta nos sulcos parieto-occipital. O cerebelo é alargado se comparado ao pequeno cerebelo. A estrutura límbica do lobo temporal, incluindo a amígdala e girus Heschl's no córtex auditivo primário, é preservada.

A sociabilidade exagerada e a dificuldade viso-espacial podem ser ligadas a uma dissociação dorsal-ventral morfológica. As estruturas límbicas preservadas podem beneficiar

as funções afetivas desses indivíduos, já as anomalias de desdobramento corticais podem ser as responsáveis pela relativa preservação da linguagem e da música (BELLUGI *et al.*, 2000; GARCIA-NONELL *et al.*, 2003; TOGA *et al.*, 2006 ; MARTENS *et al.*, 2008).

Na organização espacial verifica-se, sobretudo, uma grande dificuldade na integração e coesão da informação viso-espacial. As dificuldades espaciais podem estar ligadas à diminuição proporcionalmente significativa do lobo occipital e sua anormal assimetria, bem como à diminuição de substância cinzenta. Ademais, o aumento proporcional da área temporal superior poderá ajudar a explicar o talento natural para a percepção e processamento de estímulos musicais, auditivos e de linguagem (GARCIA-NONELL *et al.*, 2003; TOGA, *et al.*, 2006 ; MARTENS *et al.*, 2008).

Apesar das dificuldades viso-espaciais, indivíduos com SWB demonstram boas habilidades para reconhecimento, classificação e memória para faces, sendo que nestas tarefas os pacientes obtêm escores normais para a idade cronológica (REISS, *et al.*, 2000).

Nos últimos anos, tem havido um progresso na definição de sistemas neurais que são especificamente alterados na SWB. Processamento viso-espacial associado à alteração funcional e estrutura das regiões parietal, disfunção do hipocampo e amígdala e sua correlação com distúrbios orbitofrontal, são mecanismos neurais plausivelmente ligados ao fenótipo comportamental dessa síndrome (JARROLD *et al.*, 1999).

2.1.6 Características comportamentais

Podemos verificar nestes indivíduos um padrão distinto de competências e características comportamentais e de personalidades bastante particulares. São descritos como extremamente sociáveis e falantes, falam fluentemente com precisão articulatória, apresentam

forte impulso em relação ao contato social e à expressão afetiva, demonstram facilidade para relacionar-se com adultos, inclusive pessoas que não são do seu convívio. Comumente, as crianças com SWB relacionam-se pouco com indivíduos de mesma idade, procurando companhia de adultos (BELLUGI *et al.*, 2000; CAPIRICI *et al.*, 1996; SCHMITT *et al.*, 2001).

Esses pacientes freqüentemente sofrem de ansiedade com diversos tipos de obsessões, angústias e medo, resultando numa freqüência muito maior de problemas emocionais do que em indivíduos normais. Pessimismo e exacerbação da sensibilidade são observados. Apesar da personalidade extremamente amigável apresentada por grande parte dessa população, episódios de agressividade são descritos e relacionados ao nível de deficiência intelectual (CAPIRICI *et al.*, 1996; SCHMITT *et al.*, 2001).

2.1.7 Habilidades lingüísticas

Em termos do fenótipo neurocognitivo, a SWB aparece freqüentemente descrita por um perfil de “picos e vales”, em que a preservação do funcionamento social e da linguagem contrasta com os déficits no âmbito cognitivo global e viso-espacial (BELLUGI, *et al.*, 2001).

Estudos apontam que os pacientes apresentam uma relativa preservação da habilidade lingüística, com um vocabulário fluente e “pseudopedante”. Segundo tais pesquisas, aproximadamente 70% dos indivíduos têm memória auditiva de curto prazo dentro de parâmetros normais, estas habilidades possibilitam excelentes condições para a aquisição do vocabulário e aprendizado da sintaxe. (CAPIRICI *et al.*, 1996; JAROLD *et al.*, 1999; NAKAMURA, *et al.*, 2001; SCHMITT *et al.*, 2001; GRANT *et al.*, 2001; GARCIA-NONELL *et al.*, 2003).

2.1.7.1 Linguagem oral

Considerando o prejuízo cognitivo apresentado por indivíduos com SWB, sua facilidade e articulação com linguagem falada estariam mais relacionadas ao uso da linguagem oral como estratégia comunicativa do que como competência nas habilidades da linguagem. (MERVIS *et al.*, 2003; KARMILOFF-SMITH *et al.*, 2003).

A fluência da fala é um parâmetro importante para a maturidade lingüística do indivíduo e a demanda lingüística requerida em uma tarefa é um dos fatores relacionados ao aumento de disfluências comuns da fala. Assim sendo, espera-se que os indivíduos portadores da SWB, considerando sua característica genética que implica em deficiência intelectual e alterações de linguagem, sejam suscetíveis a apresentarem comprometimento na fluência da fala. (ANDRADE *et al.*, 2004; ROSSI *et al.*, 2006).

A SWB, recentemente, tem recebido grande atenção por causa de seu perfil cognitivo específico. Autores como Bellugi e colaboradores (2000) e Rossi e colaboradores (2007) têm observado que aspectos do desenvolvimento da linguagem nos portadores são relativamente proficientes, ao passo que a capacidade de processamento visual-espacial, planejamento e a aprendizagem são severamente prejudicados.

O primeiro estudo publicado na literatura sobre a linguagem expressiva de indivíduos com a SWB foi apresentado por Udwin e Yule em 1991. Nesta pesquisa, os autores compararam o comportamento verbal de alguns desses indivíduos ao fenômeno *Cocktail Party Speech* (CPS), cujas características são: sociabilidade excessiva, hábito de relatar experiências pessoais fora do contexto, fala fluente e bem articulada e o uso de frases estereotipadas e clichês.

Estudo realizado por Bellugi e colaboradores (1994) avaliou indivíduos com SWB em situação de conversação. Tal estratégia foi justificada pelos autores como um método que permite obter dados mais próximos à real competência lingüística dos portadores da síndrome. Estes apresentaram falhas na seleção do léxico, o que ocasiona ruptura semântica. A narrativa oral freqüentemente mostrou riqueza prosódica, em meio a efeitos sonoros e frases exclamativas.

Rossi e colaboradores (2007) compararam o perfil da fala em momentos de narrativa pessoal realizada segundo critérios propostos pelo *Teste de Linguagem – Área da Fluência* (ANDRADE *et al.*, 2004). Nesse estudo foram avaliadas 12 crianças com SWB e 12 crianças do mesmo gênero e idade mental semelhante, com ausência de dificuldades de linguagem/aprendizagem e estudantes do ensino regular da rede municipal. Foram avaliados os seguintes aspectos:

- 1) Tipologia das disfluências, que correspondeu ao número de ocorrências para cada tipo de disfluência;
- 2) Velocidade de fala, medida pelo fluxo de palavras e sílabas por minuto;
- 3) Freqüência de rupturas da fala, analisada pela porcentagem de descontinuidade de fala, a partir do número total de rupturas comuns e gagas, e porcentagem de disfluências gagas (taxa de rupturas gagas).

Os resultados apontaram que o perfil da fluência dos indivíduos com a SWB diferiu do apresentado pelo grupo controle quanto à freqüência de rupturas da fala; incluindo tanto a freqüência aumentada para disfluências comuns quanto gagas, o que acarretou no aumento na descontinuidade da fala do grupo com a SWB, em relação ao grupo controle.

Não foi comum a presença de disfluências gagas em portadores da SWB, o que sustenta a visão de fala fluente mediante a integridade dos componentes fonológicos, articulatórios e motores da fala.

A análise dos dados coletados demonstrou que há falhas de ordem léxico-semântica e sintática por parte dos indivíduos com a SWB. Este grupo, freqüentemente, apresentou uma produção verbal prejudicada, sob o ponto de vista da estrutura e do conteúdo do enunciado, que por vezes era truncado e incompleto. A freqüência aumentada de hesitações e repetições de palavras na fala de indivíduos com SWB pode corresponder a estratégias lingüísticas utilizadas na presença de dificuldades na evocação de palavras, refletindo em ruptura no fluxo do discurso. Observou-se um nível de estruturação sintática superior à coerência da narrativa. A quantidade de fala ou de atos comunicativos utilizados pelos mesmos não responde pelo uso social da linguagem, e foram encontrados prejuízos na coerência semântica e na organização lógica e temporal. (ROSSI *et al.*, 2007).

2.1.7.2 Linguagem escrita

Estudos sobre as habilidades de linguagem na SWB ainda são restritos, se comparados àqueles sobre as bases genéticas e aspectos cognitivos, nos últimos cinco anos. Infelizmente a literatura nacional compilada revelou carência de pesquisas voltadas para a problemática da linguagem na SWB.

Howlin e colaboradores (1998) examinaram o funcionamento cognitivo e habilidades da leitura e escrita de 67 adultos com SWB (idade entre 19 e 39 anos) com escores de QI na faixa de 50 ± 69 . As habilidades de linguagem receptiva e expressiva foram medidas por meio da *British Picture Vocabulary Scale (BPVS)* e *Expressive One- Word Picture Vocabulary*

Test (EOWPVT). Para avaliação das habilidades de leitura, compreensão e ortografia, os autores utilizaram os testes *Wechsler Objective Reading Dimensions* (WORD).

Os resultados encontrados apontam que 47 dos participantes eram capazes de pontuação acima do nível basal nos testes de uma única palavra e reconhecimento e compreensão de leitura, e 46 foram capazes de pontuação acima do nível basal no teste de ortografia. A média de idade básica de leitura obtida foi de 8 anos, a idade de compreensão de leitura e ortografia foi de 7 anos. Os autores concluíram que as habilidades de leitura dos sujeitos com SWB permanecem inferiores ao esperado tendo como base a inteligência verbal (HOWLIN *et al.*, 1998).

Levy e colaboradores (2003) estudaram o relacionamento entre inteligência, decodificação de palavras e habilidades relacionadas à leitura em 20 sujeitos com SWB com idade média de 16,5 anos. Para avaliar as habilidades básicas de leitura foram utilizados os seguintes instrumentos: *Carta-Word*, que avalia a capacidade de identificar letras e palavras isoladas; *Word Attach*, que avalia a capacidade de ler palavras que não obedecem às regras ortográficas e fonológicas; *Rapid Object Naming* (RON), que tem por objetivo a nomeação rápida de objetos dispostos de forma aleatória; testes de habilidades fonológicas e tarefa experimental de julgamento de rima.

Os resultados apontaram uma grande variabilidade nas habilidades de realização de leitura entre os indivíduos com SWB, as quais possuem significativas correlações com a inteligência apresentada por eles. Enquanto alguns participantes não reconheceram as letras do alfabeto, outros apresentaram marcadores dentro do normal na série de testes de palavras e decodificação. Os sujeitos demonstraram dificuldades significativas nas tarefas de ler palavras que não obedecem às regras ortográficas e fonológicas, o que, segundo os autores, implica em forte relação entre o nível de leitura e consciência fonológica. Dos 20 participantes, três não

foram capazes de ler palavras familiares ou pseudopalavras; seis obtiveram pontuação nos testes de leitura dentro do desvio padrão de média normal; três atingiram o nível adequado no teste de desempenho de leitura de pseudopalavras e apenas oito foram capazes de realizar as tarefas de nomeação rápida. Uma série de fatores pode ser responsável pelo fracasso dos participantes nos testes, tais como a atenção, a memória, déficits visuais e de processamento fonológico (LEVY *et al.*, 2003).

Outro estudo, realizado por Laing e colaboradores (2001), tratou do processamento fonológico por meio de tarefas de consciência fonológica, de memória verbal de curto prazo e de nomeação de figuras em 30 sujeitos, sendo quinze portadores de SWB (idade média = 15 anos) e quinze crianças típicas (idade média = 9,9 anos). Os testes de leitura de palavras simples apontaram que a idade média em leitura dos sujeitos com SWB estava em torno de 6 anos e 5 meses, para um grupo cuja média de idade cronológica era de 15 anos e 1 mês. A faixa etária de ortografia e de compreensão de leitura foi ainda menor do que a encontrada na leitura em torno de 5 anos.

Os resultados mostraram que, embora alguns indivíduos com SWB pudessem aprender a ler, o nível de leitura seria muito baixo. Normalmente, para crianças com desenvolvimento típico, a aprendizagem do vocabulário é mediada pela criação de mapeamentos de tipo ortográfico, fonológico e semântico, já para o grupo com SWB, ela parece envolver apenas a criação de mapeamentos ortográficos e fonológicos. Seu ritmo mais lento de aprendizagem pode estar relacionado à incapacidade de criar mapeamentos ortográficos e semânticos. (LAING *et al.*, 2001).

A semântica desempenha um papel secundário na aprendizagem de leitura no grupo com SWB. Sua estratégia não é apenas diferente da observada em crianças com desenvolvimento típico, mas também menos eficaz. Essa dificuldade semântica pode estar relacionada à

discrepância entre a decodificação da palavra e a compreensão da leitura, isto é, os sujeitos estudados eram capazes de emitir perfeitamente as palavras, porém não apresentavam compreensão do que lhes era solicitado (HOWLIN, *et al.*, 1998; LAING, *et al.*, 2001; LEVY *et al.*, 2003).

Como já apontado anteriormente, poucos são os estudos nacionais que investigaram a aprendizagem da leitura e escrita nesse grupo de indivíduos. Na base de dados on-line *Scielo* (www.scielo.org), inicialmente buscou-se artigos por meio das palavras-chave presentes na expressão “Síndrome de Williams”, em grafia adaptada ao mecanismo de busca do *Scielo*, portanto utilizando entre as palavras o operador *booleano* “and”. Esta primeira busca resultou em dez referências, das quais apenas uma mencionava a aprendizagem de leitura e escrita em sujeitos com SWB. Outra base de dados utilizada foi a *Bireme* (www.bireme.br), na qual, após uma busca em português, foram obtidos resultados muito próximos aos encontrados no site *Scielo*.

A única publicação nacional localizada consiste numa revisão realizada por Cardoso e colaboradores (2008) que avaliou os resultados de estudos que investigaram a relação entre o processamento fonológico e a habilidade de ler palavras em dois distúrbios do desenvolvimento: a Síndrome de Down (SD) e a Síndrome de Williams (SWB). Os autores analisados por Cardoso e colaboradores (2008) sugerem que a habilidade de leitura de palavras nessas duas síndromes é muito semelhante.

Além da comparação da SWB com SD, Cardoso e colaboradores (2008) descrevem uma série de estudos sobre a relação entre o processamento fonológico e a habilidades de leitura. A revisão realizada pela autora aponta que, semelhantemente ao que parece ocorrer entre crianças com desenvolvimento típico, o processamento fonológico desempenha um papel importante na aprendizagem da leitura na SWB e na SD. Na revisão realizada não foram

encontradas evidências de que a habilidade de ler palavras é mais desenvolvida na SWB do que na SD.

Estudos como esses fornecem informações importantes sobre o nível de competência de leitura obtido por indivíduos com SWB. No entanto, eles não abordam as razões pelas quais alguns indivíduos com SWB aprendem a ler, enquanto outros não.

Considerando que a linguagem, em geral, e o processamento fonológico, em particular, desempenham um papel importante na aprendizagem da leitura, indivíduos com SWB deveriam apresentar um nível mais avançado de leitura de palavras, tendo em vista que o desenvolvimento da memória fonológica e do vocabulário é superior na SWB do que em outras condições clínicas, como, por exemplo, a Síndrome de Down (MERVIS; MORRIS, 2007).

A sugestão de que os indivíduos com SWB são relativamente dependentes da codificação fonológica apresentam implicações importantes na maneira pela qual essas crianças aprendem a ler. Para elas essa tarefa depende de um padrão de competências, diferente e desigual, se comparado a crianças com desenvolvimento típico (LAING *et al.*, 2001).

2.2 Leitura e Escrita

A aquisição de habilidades de leitura e escrita não é apenas um ato psicomotor, mas, também, um processo que depende de diversas funções cognitivas superiores. A constituição das funções superiores (dimensão de natureza sócio-cultural) não acontece sobre ou ao lado das funções elementares (dimensão biológica), mas a partir de complexas combinações das funções elementares, mediante a aparição de sínteses, entre as quais se incluem o ato de reconhecer palavras impressas, de determinar o significado delas e coordenar esse significado com o tema geral do texto. O reconhecimento dos códigos envolve percepção, atenção e memória (ELLIS, 1995; STEMBERG, 2000).

A percepção não se restringe à ação passiva de um aparato cerebral que recebe estímulos provenientes do meio através dos órgãos sensitivos, mas deflagra um processo de análise e síntese de informações que somente são percebidas porque estão associadas à significação que o sujeito atribui à informação. Portanto, a percepção consiste na apreensão de uma totalidade e sua organização consciente, e, assim, não é uma simples adição de estímulos locais e temporais captados pelos órgãos dos sentidos. (ALMEIDA; MORAES, 2001).

A atenção é o processo de seleção, discriminação e inibição de estímulos provenientes do ambiente, aos quais o ser humano é exposto constantemente. O sistema de atenção controla e inibe estímulos, o que possibilita ao homem uma seleção adequada com o objetivo de facilitar o processo racional do pensamento. De uma maneira abrangente, a atenção pode ser definida como o processo que direciona, seleciona, alerta, delibera e contempla. (STEMBERG, 2000; ALMEIDA; MORAES, 2001; GAZZANIGA, 2005)

A capacidade atencional permite que o ser humano mantenha presente (na consciência) o objetivo, os dados necessários e as estratégias do processamento para alcançar o objetivo final. Ela atua como um meio de focalizar os recursos mentais, delimitando a

informação e os processos cognitivos mais evidentes num dado momento. Em todas as atividades humanas, as seleções dos processos básicos dominantes constituem o objetivo da atenção (STEMBERG, 2000; GAZZANIGA, 2005).

Izquierdo (2002, p. 9) define a memória como “[...] a aquisição, a formação, a conservação e a evocação de informações”. Na medida em que os indivíduos se relacionam com novas informações, sua rede de reestruturação incorpora elementos novos aos que ele já conhece. Tal concepção de memória pressupõe um processo dinâmico, em que memorizar não é apenas armazenar informações de forma estática, mas sim, organizar e reorganizar tais informações.

Além das funções neuropsicológicas, o processo de leitura envolve as habilidades de reconhecimento e compreensão da palavra. Para reconhecer palavras é necessário que o indivíduo tenha domínio de habilidades lingüísticas de percepção, identificação e discriminação das palavras escritas. O sujeito deverá reconhecer o significado gramatical e lexical da palavra, deverá ainda, reconhecer o significado e o sentido do código e integrá-lo a mensagem (CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2004).

Assim, podemos considerar que existem dois caminhos pelos quais o leitor poderá chegar ao conhecimento das palavras e extrair o seu significado: a rota fonológica e a rota lexical (ELLIS, 1995).

Para Capovilla e Capovilla (2000), a decodificação das palavras e o processamento fonológico, em particular, desempenham um papel importante na aprendizagem da leitura permitindo a constituição de um léxico ortográfico. Aos poucos, a criança desenvolve uma representação ortográfica que permitirá sua leitura pela rota lexical.

2.2.1 Rota Fonológica

A rota fonológica, também chamada de via indireta, permite a leitura de textos por meio de sua segmentação, por força da metalinguagem, utilizando o processo de conversão grafema/fonema, envolvendo a procura de pronúncias para pseudopalavras de uma forma serial, traduzindo letras ou grupos de letras em fonemas, através da aplicação de regras. Possibilita a identificação dos sons correspondentes a cada uma das letras ou grafemas que compõem a palavra, o que permite a auto-aprendizagem pelo leitor, pois, ao se deparar com uma palavra nova, ele a lerá por decodificação fonológica. (CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2000).

Para que a criança compreenda o princípio alfabético é necessário que ela seja capaz de segmentar a língua falada em unidades distintas e saber que essas unidades repetem-se em diferentes palavras faladas e regras, bem como reconhecer a existência das correspondências entre grafemas e fonemas. (MALUF; BARRERA, 1997).

Nas últimas três décadas, pesquisas têm demonstrado consistentemente que conhecimentos metalingüísticos, ou seja, conhecimentos que põem em foco consciente e reflexivo a estrutura formal da linguagem oral e a sua manipulação pelo sujeito são de fundamental importância para a aquisição e o desenvolvimento da leitura e da escrita. (BRADLEY; BRYANT, 1983; CARDOSO-MARTINS, 1995).

Uma das habilidades metalingüísticas é a consciência fonológica, isto é, a habilidade para analisar a fala em unidades silábicas, unidades fonêmicas ou outras unidades segmentares. Essa capacidade é desenvolvida gradualmente conforme a criança experimenta situações lúdicas e é instruída formalmente em atividades grafofonêmicas. Assim, pode-se interpretar que, quando uma criança toma consciência, analisa e manipula segmentos ou pedaços da fala, além de ter percebido que a linguagem oral se constitui de palavras, sílabas e

fonemas, ela desenvolveu ou está desenvolvendo e utilizando a sua consciência fonológica (BARRERA; MALUF, 2003).

Para Capovilla e Capovilla (2000), a consciência fonológica, além de ser uma reflexão intencional sobre a fala, se constitui de diferentes níveis perceptivos: a consciência de que a língua falada pode ser segmentada em unidades distintas, ou seja, a frase pode ser segmentada em palavras, as palavras em sílabas e as sílabas em fonemas, e, ainda, que essas mesmas unidades se repetem em diferentes palavras faladas. Saber que a língua possui um sistema sonoro e que a ortografia pode ser convertida em fonologia é aspecto relevante na aquisição da leitura.

O processamento fonológico é necessário para a habilidade de ler através da recodificação das letras ou grupos de letras em seus sons correspondentes. O processamento das relações letra-som nas palavras possibilita ao leitor armazenar seqüências de letras para milhares de palavras. Essa habilidade, por sua vez, é a chave da capacidade de ler palavras fluentemente (BARRERA; MALUF, 2003).

Estudos (BRADLEY; BRYANT, 1983; CARDOSO-MARTINS, 1995; DEMONT, 1997; BARRERA; MALUF, 2003; CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2000) têm mostrado que as habilidades de consciência fonológica, especialmente manipulação e transposição silábicas e fonêmicas, e a consciência sintática, que avalia a capacidade da criança de refletir sobre a sintaxe da língua, são as mais fortemente correlacionadas com a habilidade de leitura. Muter, Snowling e Taylor (1994) apontaram as tarefas de consciência fonológica, especialmente segmentação fonêmica e rima, e tarefas de conhecimento de letras.

As sub-habilidades da consciência fonológica são:

- 1) Rimas e Aliteraões: A rima representa a correspondência fonêmica entre duas palavras a partir da vogal da sílaba tônica. Isto é, a equidade deve ser sonora e não necessariamente gráfica. A aliteração representa a repetição da mesma sílaba ou fonema na posição inicial da palavra. A capacidade de perceber semelhanças sonoras no início ou no final das palavras permite fazer conexões entre grafemas e os fonemas que eles representam, ou seja, favorece a generalização destas relações (GOSWAMI; BRYANT, 1997).
- 2) Consciência de palavras: representa a capacidade de segmentar a frase em palavras e, além disso, perceber a relação entre elas e organizá-las numa seqüência que dê sentido. Também chamada de consciência sintática, a consciência de palavras têm influência mais precisa na produção de textos e não no processo inicial de aquisição de escrita. Ela permite focalizar as palavras enquanto categorias gramaticais e sua posição na frase. Déficit nesta habilidade pode levar a erros na escrita, como aglutinações de palavras e separações inadequadas. (GOSWAMI; BRYANT, 1997).
- 3) Consciência da sílaba: consiste na capacidade de segmentar a palavra em sílabas, a qual depende da capacidade de realizar análise e síntese vocabular.
- 4) Consciência fonêmica: consiste na capacidade de analisar os fonemas que compõe a palavra. Tal capacidade, a mais refinada da consciência fonológica, é também a última a ser adquirida pela criança.

As escritas de um sistema alfabético, como o português, por exemplo, permitem que os indivíduos tomem contato com as estruturas mínimas da linguagem. É no processo de aquisição da escrita que esse tipo específico de habilidade passa a se desenvolver. Estágios iniciais da consciência fonológica contribuem para o desenvolvimento dos estágios iniciais do

processo de leitura e estes, por sua vez, contribuem para o surgimento de habilidades mais complexas de consciência fonológica. (CAPOVILLA; CAPOVILLA, 1997).

De acordo com Frith (1985) e Capovilla e Capovilla (2004), inicialmente as crianças passam por três estágios para aquisição da leitura e escrita: o logográfico, o alfabético e o ortográfico.

No estágio logográfico a criança lê de maneira visual direta, não atentando à sua característica alfabética (grafemas e fonemas). A leitura depende do contexto, das cores e formas do texto. Nesse estágio, leitura e escrita consistem no reconhecimento visual global. Por isso, o período logográfico é considerado uma forma de pré-leitura, visto que as palavras escritas são tratadas como desenhos, e não propriamente como um código alfabético. Frente ao crescente contato com material escrito e às instruções sobre a linguagem escrita, a criança começa a ingressar no segundo estágio, o alfabético.

Nessa fase a criança aprende o princípio da decodificação na leitura e o da codificação na escrita, ou seja, ela compreende que a escrita mapeia a fala e, portanto, começa a escrever como fala. Nesse estágio é muito comum a criança cometer erros de regulação grafofonêmicas, visto que aplica as regras da escrita intermediadas pelos sons da fala. No entanto, com a prática, passa a processar agrupamentos de letras, chegando a processar palavras inteiras. Neste ponto, a criança está deixando o segundo estágio e entrando no terceiro, o ortográfico.

Finalmente, no estágio ortográfico a leitura e a escrita ocorrem por reconhecimento visual direto das formas ortográficas de morfemas ou de palavras, pré-armazenadas no léxico. A criança aprende que há palavras que envolvem irregularidade nas relações entre os grafemas e os fonemas e que precisa memorizar as palavras para uma boa produção ortográfica e boa pronúncia na leitura. Neste estágio a criança pode ter seu sistema de leitura

considerado completo e maduro, ela passa a concentrar-se na memorização, na análise morfológica e no processamento da sintaxe do texto.

É importante ressaltar que, ao chegar a este último estágio, só porque a criança passa a ser capaz de fazer uso da estratégia lexical, não significa que ela abandone as estratégias anteriores. Em verdade, as três estratégias de leitura ficam disponíveis o tempo todo à criança, sendo que ela aprende a fazer uso da estratégia que se revelar mais eficaz para um ou outro tipo de material de leitura e escrita. (CAPOVILLA E CAPOVILLA 2004, P. 55).

Estudos (CARRAHER; REGO, 1984; CAPOVILLA; CAPOVILLA, 1998; ADAMS, 1990; MORAIS, 1996; SALLES; PARENTE, 2002; CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2004; SALLES; PARENTE, 2006) com crianças não alfabetizadas têm apresentado resultados positivos de habilidades metafonológicas (consciência de que a fala pode ser segmentada e que os segmentos, sílabas ou fonemas, podem ser manipulados) que contribuem para o sucesso da aprendizagem da leitura e da escrita durante a educação infantil. Apontam, ainda, que o processamento fonológico é necessário para a habilidade de ler através da recodificação das letras ou grupos de letras em seus sons correspondentes, e o déficit no processamento fonológico dificulta o desenvolvimento da habilidade de leitura pela rota alfabética.

Para autores que defendem o método fônico (CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2000), a alfabetização basicamente global, com ênfase na associação entre a palavra escrita e seu significado, exige que a criança descubra por si mesma que a escrita mapeia os sons da fala, e, ainda, quando o leitor se depara com palavras até então desconhecidas, tenta adivinhar o que está escrito com base em seu repertório de palavras já conhecidas.

2.2.2 Rota Lexical

A rota lexical diz respeito à habilidade para segmentar a linguagem oral em palavras, considerando tanto aquelas com função semântica, ou seja, que possuem um significado independente do contexto (tais como os substantivos, adjetivos, verbos), quanto aquelas com função sintático-relacional, que adquirem significado apenas no interior de sentenças (conjunções, preposições, artigos). Ehri (citado por, MALUF; BARRERA, 1997) considera que é aproximadamente aos sete anos de idade que a criança estabelece critérios gramaticais para segmentar a linguagem.

A consciência lexical é direta, pois permite fazer reconhecimento visual direto de palavras escritas cuja representação ortográfica é familiar e se encontra fortemente armazenada no léxico ortográfico responsável pelo reconhecimento da palavra como um todo sem a necessidade da conversão grafema-fonema. Isto é, acontece o reconhecimento da forma ortográfica representada no léxico ortográfico. (STUART; COLTHEART, 1988; MALUF; BARRERA, 1997; FROST, 1998; ZORZI, 1998 ; CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2000; SALLES; PARENTE, 2002; CAPOVILLA; CAPOVILLA, 2004).

O início da alfabetização requer a memorização de palavras ou orações e, só mais tarde, por meio de análises sucessivas, o leitor irá descobrir unidades lingüísticas simples. As crianças são estimuladas a adivinhar o que está escrito a partir de pistas contextuais; aprendem a construir e negociar o significado do texto (CHARMEUX, 1994).

Em suma, o modelo de leitura pela rota lexical permite reconhecer as palavras cuja imagem visual é apresentada com muita frequência e é a base para a prática do método global de leitura. Para Pinheiro (1996), a leitura envolve o aprendizado das regras e suas exceções, além das deduções lingüísticas mediante o contexto.

Ferreiro e Teberoski (1999) descreveram cinco estágios sucessivos da aprendizagem da habilidade de escrita:

- 1) Estágio pré-silábico: as crianças fazem traços no papel sem a intenção de realizar o registro sonoro do que foi proposto, pois ainda não compreendem a relação entre a formulação gráfica e o aspecto sonoro da fala. O nome do objeto que a criança atribui ao grafismo geralmente varia de acordo com o tamanho do objeto referido.
- 2) Estágio silábico: sem valor sonoro, e estágio silábico com valor sonoro, há grande semelhança na escrita quando comparados entre si, sendo o ponto de diferenciação a intenção do produtor. A criança começa a tentar estabelecer relações entre o contexto sonoro e o contexto gráfico.
- 3) Estágio silábico-alfabético: caracteriza-se por uma fase de transição em que a criança não deixa de utilizar estratégias aprendidas nos estágios anteriores, mas passa a compreender a escrita em termos dos fonemas.
- 4) Estágio alfabético: cada um dos caracteres da escrita corresponde a valores sonoros menores que as sílabas e sistematicamente a criança analisa a sonoridade dos fonemas antes de escrever. Ocorrem erros ortográficos, comumente observados em palavras de escrita irregular, esses erros são superados, segundo os defensores do método global, com o tempo e prática da escrita correta.

Autores que apóiam a abordagem global criticam o método fônico, pois consideram que a consciência fonológica desenvolve-se naturalmente ao longo da infância e que enfatizar a correspondência entre letras e sons cria uma relação essencialmente mecanicista de associação entre respostas sonoras e estímulos gráficos. (AZENHA, 1999; FERREIRO; TEBEROSKY, 1999).

Ler depende do desenvolvimento adequado dos dois processos: a identificação da palavra, em que se dá o reconhecimento visual de símbolos ordenados; e a compreensão da

língua, a qual envolve a integração dos significados das palavras e a compreensão mais ampla dos conceitos e idéias representadas por elas. (GALLAGHER *et al.*, 2003).

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

O objetivo deste estudo é descrever o padrão das competências em provas que avaliam habilidades lingüísticas e de leitura e escrita em crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren (SWB).

3.2 Objetivos Específicos

1. Avaliar o desempenho em prova de consciência fonológica por produção oral;
2. Avaliar o desempenho em prova de consciência sintática.
3. Avaliar o desempenho do vocabulário receptivo a partir do *Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP)* e do *Token – Comp*;
4. Avaliar as habilidades de leitura e escrita através da Bateria de Avaliação de Leitura e escrita *On-Line – BALE On-Line* ;
5. Verificar correlação de desempenho nas provas aplicadas.

4. MÉTODO

4.1 Participantes

Participaram do estudo 22 crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren (SWB), na faixa etária de 7 anos e 5 meses a 18 anos e 3 meses, com diagnóstico clínico e citogenético-molecular de SWB confirmado pelas técnicas de hibridação *in situ* por fluorescência (FISH). Os participantes foram rastreados na Associação Brasileira de Síndrome de Williams-Beuren.

Tabela 1. Descrição da amostra. Frequência de crianças por sexo, idade média em anos e meses, série e escola.

<i>N</i>	<i>Identificação</i>	<i>Sexo</i>	<i>Idade</i>	<i>Série</i>	<i>Escola</i>
1	TSS	F	7a 5m	1 ^a	Pública
2	VPS	M	7a 9m	1 ^a	Particular
3	VNB	F	8a	1 ^a	Pública
4	HCT	M	9a1 m	1 ^a	Pública
5	LZP	M	16a3m	1 ^a	Pública
6	CBC	M	8a 1m	2 ^a	Pública
7	FFZ	M	9a2m	2 ^a	Pública
8	HRM	M	12a10m	2 ^a	Pública
9	JCS	F	17a10m	2 ^a	Pública
10	AJK	M	9a9m	3 ^a	Pública
11	GP	F	10a10m	3 ^a	Particular
12	JP	F	14a	3 ^a	Particular
13	GMP	F	11a2m	4 ^a	Particular
14	JCC	F	14a2m	4 ^a	Particular
15	ASN	M	12a11m	5 ^a	Pública
16	ARS	M	15a	6 ^a	Pública
17	ASM	M	16a10m	6 ^a	Pública/Particular
18	MEC	F	8a10m	EE	Especial
19	MRS	F	11a	EE	Especial
20	TSA	F	13a7m	EE	Especial
21	ALC	M	17a11m	EE	Especial
22	ACS	F	18a3m	EE	Especial

Foram avaliadas 22 participantes com diagnóstico de Síndrome de Williams-Beuren (SWB), com idades variando entre 7 e 18 anos ($M= 11,6$; $DP=3,7$). Em relação ao sexo, 11 sujeitos eram do sexo feminino e 11 sujeitos do sexo masculino. Todos estavam matriculados em escolas, sendo que 12 (54,6%) freqüentavam o ensino regular na rede pública, 5 (22,7%) em escola particular, e os outros 5 (22,7%) na escola de educação especial. No caso específico do sujeito ASM, é importante ressaltar que esse sujeito sempre freqüentou a escola particular, foi transferido para a escola pública depois de alfabetizado, já na quarta série no ano de 2008.

4.2 Instrumentos

4.2.1 Instrumentos para caracterização da amostra

Para caracterizar a amostra quanto ao seu potencial intelectual foram aplicados os subtestes cubos e vocabulário da escala *Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC-III* (WECHSLER, 2002) com o objetivo de obter um QI estimado. Também foi aplicado o teste *Wisconsin* (HEATON *et al.*, 2004), que é utilizado na avaliação neuropsicológica de habilidades de raciocínio abstrato e estratégias cognitivas como resposta a alterações em contingências ambientais.

Além desses instrumentos, foi aplicado também o CBCL/6-18 (ACHENBACH; RESCORLA, 2001) para avaliar o perfil comportamental dos últimos seis meses. Trata-se de um inventário de comportamentos indicado para crianças e adolescentes de 6 a 18 anos, o qual foi respondido, neste caso, pela mãe. O instrumento prevê a solicitação de informações sobre as competências da pessoa avaliada no que diz respeito à realização de trabalhos e tarefas, à capacidade de brincar e trabalhar sozinha, ao funcionamento na escola, a

organizações, amizades, relacionamento com outras pessoas, esportes, entre outras atividades. Nesse inventário, são formuladas questões abertas para menção de doenças e deficiências, descrição das preocupações com as crianças e relato sobre a sua maior qualidade. As respostas permitem gerar um perfil comportamental do sujeito em termos de comportamentos adaptativos e não adaptativos como, por exemplo, problemas afetivos, de relacionamento, desatenção, transtornos de conduta, desafio e oposição, queixas somáticas, dentre outros.

4.2.2 Instrumentos de coleta de dados da pesquisa

4.2.2.1 Prova de Consciência Fonológica por Produção Oral (PCFO).

A *Prova de Consciência Fonológica por Produção Oral* ou PCFO, verifica a habilidade das crianças de manipular sons da fala, expressando oralmente o resultado dessa manipulação (CAPOVILLA; CAPOVILLA, 1998). A prova é composta por dez subtestes, sendo que cada um é composto por dois itens de treino e quatro itens de teste, apresentados a seguir:

- 1) Síntese silábica, na qual a criança deve unir sílabas faladas pelo aplicador, dizendo que palavra resulta da união. Na verificação de síntese silábica, foram utilizados quatro itens lexicais como descritos no Quadro 1.

Quadro 1 – Síntese Silábica

TREINO	TESTE
<i>pa – pel</i>	<i>lan - che → lanche ;</i>
<i>pro - fe - sso - ra</i>	<i>ca - ne - ta → caneta ;</i>
	<i>pe - dra → pedra ;</i>
	<i>bi - ci - cle - ta → bicicleta;</i>

- 2) Síntese fonêmica, na qual a criança deve unir os fonemas falados pelo aplicador. Na verificação de síntese fonêmica, foram utilizados quatro itens lexicais como descritos no Quadro 2.

<i>Quadro 2 – Síntese Fonêmica</i>	
<i>TREINO</i>	<i>TESTE</i>
<i>f - o - i;</i>	<i>s - ó → só;</i>
<i>l - a - ç - o;</i>	<i>g - a - t - o → gato;</i>
	<i>m - ã - e → mãe;</i>
	<i>c - a - r - r - o → carro;</i>

- 3) Rima, na qual se deve julgar, dentre três palavras, quais são as duas que terminam com o mesmo som. Para verificação do julgamento de rima foram usadas doze palavras, descritas no Quadro 3.

<i>Quadro 3 – Rima</i>	
<i>TREINO</i>	<i>TESTE</i>
<i>bolo, mala, rolo → bolo, rolo;</i>	<i>mão, pão, só → mão, pão</i>
<i>baleia, sereia, canoa → baleia, sereia</i>	<i>queijo, moça, beijo → queijo, beijo</i>
	<i>peito, rolha, bolha → rolha, bolha</i>
	<i>até, bola, sopé → até, sopé</i>

- 4) Aliteração, na qual se deve julgar, também dentre três palavras, quais são as duas que começam com o mesmo som. Assim como no teste de rima, na verificação da aliteração foram submetidas doze palavras aos sujeitos da pesquisa, conforme descritas no Quadro 4.

Quadro 4 – Aliteração

TREINO	TESTE
<i>fada, face, vila → fada, face</i>	<i>boné, rato, raiz → rato, raiz</i>
<i>escola, menino, estrada → escola, estrada</i>	<i>colar, fada, coelho → colar, coelho</i>
	<i>inveja, inchar, união → inveja, inchar</i>
	<i>trabalho, mesa, trazer → trabalho, trazer</i>

- 5) Segmentação silábica, na qual se deve separar uma palavra falada pelo aplicador nas suas sílabas componentes. No tocante à segmentação silábica foram testados quatro itens como descritos no Quadro 5.

Quadro 5– Segmentação Silábica

TREINO	TESTE
<i>livro → li - vro</i>	<i>bola → bo - la</i>
<i>bexiga → be - xi - ga</i>	<i>lápiz → lá - pis</i>
	<i>fazenda → fa - zen - da</i>
	<i>gelatina → ge - la - ti - na</i>

- 6) Segmentação fonêmica, na qual se deve separar uma palavra falada pelo aplicador nos seus fonemas componentes. Para a segmentação fonêmica foram usadas duas palavras para o treino e quatro para o teste, como descritos no Quadro 6.

Quadro 6– Segmentação Fonêmica

TREINO	TESTE
<i>nó</i> → <i>n - ó</i>	<i>pé</i> → <i>p - é</i>
<i>dia</i> → <i>d - i - a</i>	<i>casa</i> → <i>c - a - s - a</i>
	<i>aço</i> → <i>a - ç - o</i>
	<i>chave</i> → <i>c - h - a - v - e</i>

- 7) Manipulação silábica, na qual a criança deve adicionar e subtrair sílabas de palavras dizendo qual foi formada. Os itens incluídos no teste da habilidade de manipulação silábica são os descritos no Quadro 7.

Quadro 7– Manipulação Silábica

TREINO	TESTE
<i>+ rrão, ao fim de maca</i> → <i>macarrão</i>	<i>+ na, ao fim de per</i> → <i>perna</i>
<i>- sa, do início de sapato</i> → <i>pato</i>	<i>- ba, ao início de bater</i> → <i>ter</i>
	<i>+ bo, ao início de neca</i> → <i>boneca</i>
	<i>-da, ao fim de salada</i> → <i>salada</i>

- 8) Manipulação fonêmica, na qual a criança deve adicionar ou subtrair fonemas de palavras dizendo qual foi formada. A manipulação fonêmica foi avaliada a partir dos itens descritos no Quadro 8.

Quadro 8– Manipulação Fonêmica

TREINO	TESTE
+ r no fim de come → comer	+ r no fim de pisca → piscar
- p no início de punha → unha	- f do início de falta → alta
	+ l no início de ouça → louça
	- r do fim de calor → calo

- 9) Transposição silábica, na qual se devem inverter as sílabas das palavras dizendo qual a palavra formada. Para a avaliação concernente à transposição silábica foram testadas quatro palavras como descrito no Quadro 9.

Quadro 9– Transposição Silábica

TREINO	TESTE
pata → tapa	boca → cabo
dona → nado	toma → mato
	lobo → bolo
	faço → sofá

10) Transposição fonêmica, na qual se devem inverter os fonemas das palavras dizendo qual a palavra formada. Para a última avaliação concernente à transposição foram testadas quatro palavras, como descrito no Quadro 10.

Quadro 10– Transposição Fonêmica

TREINO	TESTE
<i>és → sé</i>	<i>Olá → alô</i>
<i>sai → ias</i>	<i>olé → elo</i>
	<i>sala → alas</i>
	<i>alisa → asila</i>

O resultado na PCFO é apresentado como score ou frequência de acertos, sendo o máximo possível 40 acertos. O tempo médio de aplicação é de 20 minutos. Os resultados dos testes foram analisados por meio de percentual de acertos.

4.2.2.2 Prova de Consciência Sintática (PCS)

A *Prova de Consciência Sintática* – PSC (CAPOVILLA; CAPOVILLA; SOARES, 2004), baseada nas provas de Demont, Nation e Snowling, Rego e Buarque e Tsang e Stokes, é composta por quatro subtestes, sendo eles:

- 1) Julgamento Gramatical: a criança deve julgar a gramaticalidade de 20 frases, das quais metade são gramaticais e metade agramaticais. Dentre as últimas, há frases com anomalias morfológicas e com inversões de ordem. Na verificação do julgamento gramatical, foram utilizadas três frases de treino e 20 frases de teste, conforme descrito no Quadro 11.

Quadro 11 - Julgamento Gramatical

<i>Treino</i>	<i>Teste</i>
<p><i>Eu vamos ao parque → Eu vou ao parque;</i></p> <p><i>O cachorro é preto → O cachorro é preto;</i></p> <p><i>É carro aquele meu → Aquele é meu carro</i></p>	<p>Exemplo:</p> <p><i>A mulher está bonito → Incorreção morfológica;</i></p> <p><i>Escola gosto eu da → Incorreção de ordem;</i></p> <p><i>Ontem eu comi macarrão → Correta</i></p>

- 2) Correção Gramatical: corrigir frases gramaticalmente incorretas, sendo metade com anomalias morfológicas e metade com inversões de ordem. Para avaliação desta categoria foram utilizadas duas frases de treino e dez frases para o teste, como descrito no Quadro 12.

Quadro 12 - Correção Gramatical

<i>Treino</i>	<i>Teste</i>
<p><i>Eu gosto do professora → Eu gosto da professora;</i></p> <p><i>Terminei a lição eu → Eu terminei a lição</i></p>	<p>Exemplo:</p> <p><i>Futebol o joga menino → Incorreção de ordem;</i></p> <p><i>A sol está brilhando → Incorreção morfológica;</i></p>

- 3) Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas: diante de frases com incorreções tanto semânticas quanto gramaticais, solicitou-se a correção do erro gramatical sem alterar o erro semântico. Esse item é composto por três frases treino e dez frases teste, como descritos no Quadro 13.

Quadro 13 - Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas

<i>Treino</i>	<i>Teste</i>
<p><i>O sol são preto → O sol é preto;</i></p> <p><i>A gato sabe voar → A gata sabe voar;</i></p> <p><i>A bruxa é bom → A bruxa é boa</i></p>	<p>Exemplo:</p> <p><i>O galo botei ovos → verbo;</i></p> <p><i>Os fogo está frio → artigo número;</i></p> <p><i>A Branca-de-Neve é feio → adj. gênero;</i></p> <p><i>Essa livro saiu correndo → pronome gênero;</i></p> <p><i>O lobo-mau são legal → artigo gênero;</i></p> <p><i>O chuva é vermelha → pronome número.</i></p>

- 4) Categorização de Palavras: a criança deve categorizar palavras, dizendo se se trata de um substantivo, verbo ou adjetivo (REGO; BUARQUE citado por CAPOVILLA; CAPOVILLA; SOARES, 2004). Neste subteste, será apresentada à criança uma folha contendo três colunas. A primeira conterà um adjetivo (e.g., quente), a segunda, um substantivo (e.g., casa) e a terceira, um verbo (e.g., beberam). Nas instruções, o aplicador lerá estas palavras escritas e dirá outras três palavras, cada qual pertencente a uma das três categorias gramaticais selecionadas. Em seguida, explicará à criança que, quando a palavra for uma ação, como, por exemplo, "saíram", deverá ficar na coluna de "beberam". Se for uma qualidade, como "alto", deverá ficar na coluna de "quente". Caso seja o nome de uma coisa, de pessoas ou de animais, como "tesoura", deveria ficar na coluna de "casa". Em seguida, o aplicador dirá 15 palavras, sendo 5 verbos, 5 substantivos e 5

adjetivos. A cada palavra que o aplicador disser, a criança deverá apontar uma coluna, ou seja, deverá categorizar a palavra. Os itens do subteste são apresentados no Quadro 14.

Quadro 14 - Categorização de Palavras

<i>Treino</i>	<i>Teste</i>
<p><i>Correu → deve ficar junto com “bebemos”, porque é uma ação, um verbo;</i></p> <p><i>alto → deve ficar junto com “quente”, porque é uma qualidade;</i></p> <p><i>relógio → deve ficar junto com “casa”, porque é uma coisa, um nome</i></p>	<p><i>Exemplo:</i></p> <p><i>menino → substantivo</i></p> <p><i>gostoso → adjetivo</i></p> <p><i>muro → substantivo</i></p> <p><i>vestiram → verbo</i></p>

O score total corresponde à soma dos acertos em cada subteste, até o máximo possível de 55 acertos. O tempo médio de aplicação é de 20 minutos.

4.2.2.3 Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP)

O *Teste de Vocabulário por Imagens Peabody* – TVIP (CAPOVILLA *et al.*, 2000) avalia o nível de desenvolvimento da linguagem receptiva em pré-escolares, bem como em crianças ou adultos incapazes de ler, escrever ou falar, já que, para avaliar a compreensão auditiva de palavras isoladas, requer apenas que o examinando escolha a figura correspondente à palavra falada anteriormente. A aplicação é individual e as respostas não são verbais. As mensagens solicitando que a criança escolha uma das figuras são emitidas a partir de arquivos de sons digitalizados e salvos no formato WAV. Em cada uma das cento e trinta telas, organizadas em ordem crescente de dificuldade, são apresentados quatro desenhos de

linha preta em fundo branco para a escolha do item solicitado. O tempo médio de aplicação é de 20 minutos.

4.2.2.4 Teste *TOKEN – Comp*

O teste *TOKEN – Comp* (MACEDO *et al.*, 1998), avalia a capacidade de compreensão de comandos verbais, a partir da apresentação de uma série de comandos, com diferentes graus de complexidade, conforme o número de comandos por fase. Ele é composto de 40 itens, divididos em 4 fases, sendo que cada uma contém 10 itens. Na primeira fase os comandos são formados por duas informações (ex: “toque o quadrado azul”), a segunda fase envolve três informações (ex: “toque o círculo pequeno amarelo”), a terceira fase envolve quatro informações (ex: “toque o quadrado amarelo e o círculo azul”), a quarta e última fase envolve seis informações (ex: “toque o círculo azul pequeno e o quadrado branco grande”). Após ouvirem a instrução, os sujeitos devem selecionar com o *mouse* as figuras que consideraram corretas; aparecerá uma moldura em torno do objeto selecionado e um botão com a seta de “seguir”.

4.2.2.5 Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On Line (BALE On-Line)

A Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On-Line - BALE On-Line (MACEDO *et al.*, 2002) é composta por sete testes, sendo que cada um deles avalia componentes específicos de leitura ou escrita. Os testes utilizados da bateria foram:

1) *Teste de Competência de Leitura de Palavras e Pseudopalavras* (TCLPP). O TCLPP tem como objetivo avaliar o grau de desvio de cada criança em relação às normas do seu grupo de

referência, em relação à idade e a escolaridade, e também, permite interpretar os dados da criança em termos do modelo de desenvolvimento da leitura e escrita. O TCLPP é composto por oito itens de treino e setenta itens de teste, cada qual composto por uma figura e um item escrito (palavra ou pseudopalavra), bem como as opções <CERTO-C> e <ERRADO-E>. A escrita é feita em letras maiúsculas para permitir a manipulação do efeito da similaridade visual. Há sete tipos de itens distribuídos aleatoriamente ao longo das tentativas. São eles: palavras corretas grafofonemicamente regulares, a palavra escrita sob a figura correspondente, como a palavra PIPA e a figura de uma pipa; palavras corretas grafofonemicamente irregulares, como a palavra BRUXA; palavras com incorreção semântica, a palavra escrita sob a figura incorreta, como COBRA sob a figura de um peixe; pseudopalavras (incorretas) com trocas visuais, como ESTERLA sob a figura de uma estrela; pseudopalavras (incorretas) com trocas fonológicas, como PIPOTA sob a figura de pipoca; pseudopalavras (incorretas) homófonas, PÀÇARU sob a figura de um pássaro; pseudopalavras (incorretas estranhas), como JAMELO sob a figura de um tigre. Cada acerto corresponde a 1 ponto. Como existem 70 pares de figura–palavra, a pontuação máxima no teste é de 70 pontos e em cada um dos sete subtipos de relações a pontuação máxima é 10 (NIKAEDO, 2006).

2) *Teste de nomeação de figuras por escolha de palavras* (TNF1 – escolha). Tem como objetivo avaliar o vocabulário de leitura em português durante a tarefa de nomeação de sinais por escolha de palavras escritas. Consiste em um caderno contendo 36 itens, cada qual composto de uma figura e de um conjunto de quatro palavras escritas. A tarefa consiste em escolher a palavra que corresponde ao nome do sinal. De todas as alternativas, apenas uma única representa corretamente a figura, sendo esta o alvo, seguindo o critério de escolha por confrontação. As demais apresentam erros de natureza ortográfica, semântica ou quirêmica. O distraidor ortográfico é representado por uma palavra semelhante à palavra alvo. Por exemplo: boca/bota, toco/coco, faca/fada. O distraidor semântico refere-se a uma alternativa que

represente um significado semanticamente semelhante ao alvo. Por exemplo: faca/garfo, peixe/baleia. O distraidor quirêmico refere-se à versão original do teste para surdo. Para a população ouvinte, a alternativa não apresenta nenhuma relação com a palavra alvo. A pontuação máxima é de 36 pontos.

3) *Teste de nomeação de figuras por escrita (TNF2 – escrita)*. Tem por objetivo avaliar tanto o vocabulário expressivo de escrita em português quanto a qualidade ortográfica da escrita durante a tarefa de nomeação de figuras por escrito. É composta por 36 itens que permitem avaliar o desenvolvimento da competência de escrita e a habilidade do examinado em escrever livremente palavras que correspondam corretamente às figuras, sem cometer erros ortográficos e semânticos. Cada tela apresenta uma figura que o aluno deverá nomear digitando corretamente o nome correspondente à imagem. A pontuação máxima para o teste é 36 pontos.

4.3 Procedimentos

Este estudo obteve aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa, da Universidade Presbiteriana Mackenzie, estando o projeto devidamente registrado sob o número CEP/UPM nº 1191/11/2009 e CAAE nº 0090.0.272.000.09. Todos os responsáveis pelos participantes assinaram a Carta de Consentimento Livre e Esclarecido.

Os sujeitos da pesquisa foram selecionados por meio de contato com a *Associação Brasileira de Síndrome de Williams (ASW)*, que forneceu uma lista com 30 nomes e contatos. Todos os sujeitos e seus responsáveis foram convidados, individualmente, a comparecerem para as avaliações. Todas as avaliações foram feitas no decorrer de três dias de aplicação. No primeiro dia compareceram 10 sujeitos, no segundo dia 06 sujeitos e no terceiro dia 6 sujeitos.

Para a realização dos testes, que foram aplicados individualmente, a Universidade Presbiteriana Mackenzie (UPM) disponibilizou salas para avaliação neuropsicológica e

comportamental além da utilização do Laboratório de Neurociência Cognitiva para os testes computadorizados. As avaliações neuropsicológicas foram realizadas por alunos com formação em Psicologia (graduação e pós-graduação) sob a supervisão de seus respectivos professores.

4.4 Análise dos dados

A análise se deu mediante comparação com as padronizações específicas presentes na literatura e, quando necessário, foram utilizados grupos controle de procedimentos experimentais semelhantes, também descritos na literatura. Foram realizadas análises de variância (ANOVAS), para comparação das médias, e análises de correlação para se verificar o padrão de interação dos fatores. Os procedimentos específicos de análise serão descritos juntamente com a apresentação dos resultados no item a seguir.

5. RESULTADOS

5.1 Habilidade Intelectual

Para se obter um QI estimado (Tabela 2) e, assim, caracterizar a população do estudo com relação ao seu desenvolvimento intelectual, foram aplicados os subtestes cubos e vocabulário da escala *Escala de Inteligência Wechsler para Crianças - WISC-III* (WECHSLER, 2002).

Tabela 2. Caracterização do desempenho dos participantes no teste WISC-III em função da idade.

<i>N</i>	<i>Sujeito</i>	<i>Sexo</i>	<i>Idade</i>	<i>Escolaridade</i>	<i>QI ESTIMADO WISC-III</i>
1	TSS	F	7a 5m	1 ^a	77
2	VPS	M	7a 9m	1 ^a	62
3	VNB	F	8a	1 ^a	83
4	HCT	M	9a1 m	1 ^a	56
5	LZP	M	16a3m	1 ^a	45
6	CBC	M	8a 1m	2 ^a	68
7	FFZ	M	9a2m	2 ^a	85
8	HRM	M	12a10m	2 ^a	49
9	JCS	F	17a10m	2 ^a	48
10	AJK	M	9a9m	3 ^a	65
11	GP	F	10a10m	3 ^a	56
12	JP	F	14a	3 ^a	68
13	GMP	F	11a2m	4 ^a	54
14	JCC	F	14a2m	4 ^a	62
15	ASN	M	12a11m	5 ^a	68
16	ARS	M	15a	6 ^a	56
17	ASM	M	16a10m	6 ^a	56
18	MEC	F	8a10m	EE	80
19	MRS	F	11a	EE	59
20	TSA	F	13a7m	EE	45
21	ALC	M	17a11m	EE	65
22	ACS	F	18a3m	EE	62
Média			11,6		62,2
DP			±3,7		±11,6

Observa-se que as crianças e adolescentes que compuseram a amostra demonstram valores do QI estimado compatível com classificações inferiores, que caracterizam uma deficiência intelectual de leve à moderada. Tais resultados estão de acordo com dados da literatura (BELLUGI *et al.*, 2000; SCHMITH *et al.*, 2001; STROMME *et al.*, 2002) que identificam nessa população déficits intelectuais desse tipo.

5.2 Avaliação Comportamental

Para avaliar o perfil comportamental dos últimos seis meses foi aplicado também o CBCL/6–18 (ACHENBACH; RESCORLA, 2001). Os escores obtidos permitem identificar: (A) O perfil das escalas de competências intituladas 'atividades', 'social' e 'escolar'; (B) O perfil das Escalas/Síndromes de Problemas de Comportamento: 'ansiedade/depressão', 'isolamento/depressão, queixas somáticas', 'problemas sociais', problemas com o pensamento', 'problemas de atenção', 'violação de regras' e 'comportamento agressivo'; (C) Escala Total de Problemas Emocionais/Comportamentais: Escalas de Internalização - soma dos escores dos problemas incluídos nas síndromes ansiedade/depressão', 'isolamento/depressão, queixas somáticas', Escalas de Externalização - soma dos escores dos problemas incluídos nas síndromes 'violação de regras' e 'comportamento agressivo e, Problemas totais - soma de todos os itens do CBCL/6-18; (D) Escalas orientadas pelo DSM composto pelas escalas 'problemas afetivos', 'problemas de ansiedade', problemas somáticos', 'problemas de déficit de atenção e hiperatividade', 'problemas de oposição e desafio' e 'problemas de conduta'.

O CBCL/6-18 prevê ainda questões abertas que solicitam menção das doenças e deficiências, descrição das preocupações sobre as crianças e o relato do que as crianças teriam de melhor. De acordo com dados normativos em função de idade e sexo, as faixas de classificação de todos os perfis poderão ser clínica, limítrofe ou normal (não-clínica). A Tabela 3 apresenta os resultados das médias das escalas de competência.

Tabela 3. Resultados da média das escalas totais de competências

	<i>Atividades</i>	<i>Social</i>	<i>Escolar</i>
Média	30,5	41,0	26,0
DP	6,2	9,7	3,5
Classificação	Limítrofe	Normal	Clínica

A única escala cujo escore médio apresentou-se dentro da normalidade foi competência social (Média 41,0; DP=9,7), que avalia a participação em organizações, grupos e frequência de contatos sociais. Por outro lado, a competência escolar e em outras atividades, como prática de esportes e tarefas da vida diária, apresentou problemas. Assim, a população caracteriza-se por indicadores de competências sociais elevadas que contrastam com déficits em outras competências que são necessárias para o cotidiano destas crianças e adolescentes. Isto se reflete na constatação das dificuldades apresentadas no processo de socialização. Daí a necessidade de estimular o desenvolvimento de competências de maneira homogênea.

As Tabelas 4 e 5 descrevem respectivamente os dados obtidos no CBCL-6/18 referentes a Problemas de Comportamento e as Escalas Orientadas pelo DSM.

Tabela 4. Resultados da média das Escalas/Síndromes de Problemas de Comportamento verificados no CBCL-6/18.

	<i>Ansiiedade/ Depressão</i>	<i>Isolamento/ Depressão</i>	<i>Queixas Somáticas</i>	<i>Problemas de Sociabilidade</i>	<i>Problemas com o Pensamento</i>	<i>Problemas de Atenção</i>	<i>Violação de Regras</i>	<i>Comportament o Agressivo</i>
Média	66,0	56,5	57,0	66,5	70,0	74,5	60,0	68,5
DP	8,1	8,6	7,1	7,1	7,6	11,3	7,8	9,5
Classificação	Limítrofe	Normal	Normal	Limítrofe	Limítrofe	Clínico	Normal	Limítrofe

Tabela 5. Escalas Orientadas pelo DSM verificadas no CBCL-6/18.

	<i>Problemas Afetivos</i>	<i>Problemas de Ansiiedade</i>	<i>Problemas Somáticos</i>	<i>Problemas de Déficit de Atenção e Hiperatividade e</i>	<i>Problemas de Oposição e Desafio</i>	<i>Problemas de Conduta</i>
Média	66,0	71,5	53,0	72,5	62,5	60,0
DP	6,1	4,6	7,0	7,3	8,95	8,52
Classificação	Limítrofe	Clínico	Normal	Clínico	Normal	Normal

Foram encontradas alterações nas escalas de problemas com o pensamento, atenção, violação de regras, comportamento agressivo, déficit de atenção e hiperatividade e ansiedade. Os problemas de desatenção, impulsividade e hiperatividade identificados mostram indicadores de possíveis comorbidades psiquiátricas do tipo Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH). Embora se trate de uma amostra restrita, estas alterações podem explicar uma complexidade de sinais e sintomas que exigirá cuidados maiores tanto na avaliação quanto no manejo destes pacientes.

Para avaliar problemas emocionais, de internalização, externalização e comportamentais foi utilizado o CBCL-6/18. Os resultados estão expostos na Tabela 6.

Tabela 6. Escala Total de Problemas Emocionais/ Comportamentais verificados no CBCL-6/18.

	<i>Escala de Internalização</i>	<i>Escala de Externalização</i>	<i>Escala Total de Problemas Emocionais/ Comportamentais</i>
Média	64,0	66,5	70,0
DP	7,2	8,5	5,0
Classificação	Limítrofe	Clínico	Clínico

Os problemas de internalização avaliados foram ansiedade/depressão, queixas somáticas e isolamento/depressão, já os de externalização foram comportamento de violação de regras e comportamento agressivo. Os principais achados em relação ao CBCL/6-18 identificaram problemas de internalização e externalização com escores médios elevados nas escalas de ansiedade/depressão (Média=66,0) e comportamento agressivo (Média=68,5), conforme Tabela 5. Tais dados apontam para alterações que podem dificultar consideravelmente a adaptação social, escolar e pessoal dos participantes. Há necessidade de um acompanhamento multidisciplinar destas crianças e adolescentes, sobretudo porque muitas destas características podem interferir em seu desenvolvimento em geral e inclusão escolar.

5.3 Flexibilidade Cognitiva

Para avaliar a flexibilidade cognitiva e as habilidades de raciocínio abstrato e estratégias cognitivas como resposta a alterações em função de contingências ambientais foi aplicado o teste Wisconsin (HEATON *et al.*, 2004) até onde o participante do grupo com SWB conseguisse responder. Poucos terminaram e a grande maioria fez até a metade ou pouco mais que a metade. Assim, a análise foi feita até a metade dos testes considerando 64 tentativas. Os resultados podem ser vistos na Tabela 7.

Tabela 7. Caracterização do desempenho dos participantes no teste WISCONSIN.

N	Sujeito	Sexo	Idade	Escol.	WISCONSIN			
					Acertos	Erros	Respostas Perseverativas	% Respostas Perseverativas
1	TSS	F	7a 5m	1 ^a	34	30	09	14
2	VPS	M	7a 9m	1 ^a	35	29	22	34
3	VNB	F	8a	1 ^a	16	48	62	97
4	HCT	M	9a1 m	1 ^a	14	50	54	84
5	LZP	M	16a3m	1 ^a	16	48	58	91
6	CBC	M	8a 1m	2 ^a	39	25	19	29
7	FFZ	M	9a2m	2 ^a	45	19	16	25
8	HRM	M	12a10m	2 ^a	16	48	40	62
9	JCS	F	17a10m	2 ^a	29	35	45	70
10	AJK	M	9a9m	3 ^a	16	48	58	90
11	GP	F	10a10m	3 ^a	38	26	22	34
12	JP	F	14a	3 ^a	31	33	37	58
13	GMP	F	11a2m	4 ^a	19	45	47	73
14	JCC	F	14a2m	4 ^a	30	34	42	65
15	ASN	M	12a11m	5 ^a	33	31	14	21
16	ARS	M	15a	6 ^a	52	10	17	26
17	ASM	M	16a10m	6 ^a	15	49	53	83
18	MEC	F	8a10m	EE	24	40	54	84
19	MRS	F	11a	EE	24	40	50	78
20	TSA	F	13a7m	EE	13	51	35	54
21	ALC	M	17a11m	EE	34	30	11	17
22	ACS	F	18a3m	EE	17	47	58	90
Média					27	37	37	58,1

Em função da grande comorbidade descrita na literatura entre crianças com SWB e

TDAH (SUGAYAMA *et al.*, 2007), conforme, por exemplo, Leyfer e colaboradores (2006) que avaliaram uma amostra de 119 crianças e adolescentes entre 4 e 16 anos e encontraram que 64,7 % do total preenchiem os critérios clínicos para o transtorno segundo o DSM-IV. Dados elevados semelhantes confirmam-se em outros estudos (JONES *et al.*, 2000; JONES *et al.*, 2002).

Considerando as informações descritas na literatura e os dados obtidos na presente pesquisa, particularmente os resultados da faixa clínica na Escalas/Síndromes de Problemas de Comportamento do CBCL-6/18 para Problemas de Atenção (Tabela 4) e nas escalas orientadas pelo DSM para Problemas de Déficit de Atenção e Hiperatividade, optou-se por analisar a amostra mediante uma comparação com um grupo controle de 21 crianças e adolescentes, sendo 5 meninas e 16 meninos, entre 6 e 16 anos (média 12 anos), com sinais de desatenção e hiperatividade (Tabela 8). Os dados sobre o grupo controle são derivados do protocolo de avaliação de sinais de desatenção e hiperatividade do Programa de Pós-graduação em Distúrbios do Desenvolvimento do CCBS-Mackenzie (CARREIRO *et al.*, 2009).

As variáveis analisadas utilizando ANOVAS univariadas foram: acertos, erros e respostas perseverativas. Nos acertos, o grupo experimental apresentou diferença significativa ($F(1, 41)=17,855$, $p<0,001$) em relação ao grupo controle, sendo o último mais eficaz na tarefa (em média 42 acertos versus 27). Nos erros, o grupo experimental também apresentou diferença significativa ($F(1, 41)=10,641$, $p<0,003$) em relação ao controle, sendo que o último apresentou um número menor de erros (em média 25 erros versus 37).

As repostas perseverativas se destacaram como distintas e estatisticamente significantes ($F(1, 41)=16,858$, $p<0,001$) entre os grupos (SWB = 37 e controle = 18), mostrando que os sujeitos com SWB apresenta uma maior dificuldade em modificar e modular as estratégias cognitivas como resposta a alterações em contingências ambientais.

Conclui-se, assim, que o grupo com SWB se difere por apresentar maior dificuldade de concentração e para identificação de padrões de mudança.

Tabela 8. Resultados da média de acertos, erros e respostas perseverativas comparando o grupo de crianças e adolescentes com sinais de desatenção e hiperatividade e o grupo de crianças e adolescentes com Síndrome de Willians-Beuren (SWB).

<i>Grupo</i>		<i>Acertos</i>	<i>Erros</i>	<i>Respostas Perseverativas</i>	<i>% Respostas Perseverativas</i>
Controle	Média	42,0	24,9	17,5	21,7
	DP	12,5	13,1	13,4	14,2
SWB	Média	26,8	37,1	37,4	58,1
	DP	11,2	11,4	17,9	28,1

Foi feita também uma análise de correlação de Pearson para os fatores QI e Acertos, Erros, Respostas Perseverativas e Porcentagem de Respostas Perseverativas. Entretanto, não foram observadas correlações significativas entre esses fatores.

5.4 Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP)

O TVIP (CAPOVILLA *et al.*, 2000) foi utilizado para avaliar o vocabulário receptivo e consiste de 130 telas, organizadas em ordem crescente de dificuldade. Em cada uma das telas são apresentados quatro desenhos de linha preta em fundo branco, que contemplam várias categorias: pessoas, ações, qualidades, partes do corpo, natureza, lugares, objetos, animais, termos matemáticos, ferramentas e instrumentos. Os dados podem ser verificados na Tabela 9.

Tabela 9. Descrição dos resultados do Teste de Vocabulário por Imagens Peabody (TVIP), idade e QI dos sujeitos e escolaridade.

<i>N</i>	<i>Sujeito</i>	<i>Sexo</i>	<i>Idade</i>	<i>Escol.</i>	<i>QI</i>	<i>TVIP</i>	<i>TEMPO Total</i> (<i>minutos</i>)
1	TSS	F	7a 5m	1 ^a	77	48	12,6
2	VPS	M	7a 9m	1 ^a	62	53	08,2
3	VNB	F	8a	1 ^a	83	76	09,2
4	HCT	M	9a1 m	1 ^a	56	43	09,6
5	LZP	M	16a3m	1 ^a	45	60	06,4
6	CBC	M	8a 1m	2 ^a	68	46	09,8
7	FFZ	M	9a2m	2 ^a	85	67	12,9
8	HRM	M	12a10m	2 ^a	49	55	12,0
9	JCS	F	17a10m	2 ^a	48	76	15,2
10	AJK	M	9a9m	3 ^a	65	83	14,3
11	GP	F	10a10m	3 ^a	56	75	09,6
12	JP	F	14a	3 ^a	68	68	05,8
13	GMP	F	11a2m	4 ^a	54	58	09,0
14	JCC	F	14a2m	4 ^a	62	63	06,5
15	ASN	M	12a11m	5 ^a	68	88	12,6
16	ARS	M	15a	6 ^a	56	91	10,5
17	ASM	M	16a10m	6 ^a	56	61	10,7
18	MEC	F	8a10m	EE	80	83	23,3
19	MRS	F	11a	EE	59	57	14,2
20	TSA	F	13a7m	EE	45	42	14,9
21	ALC	M	17a11m	EE	65	38	05,8
22	ACS	F	18a3m	EE	62	62	10,1
MÉDIA						63,3	11,0
DP						15,4	4,0

*EE – Escola de Educação Especial

Foi feita uma análise de correlação de Pearson utilizando os fatores idade (em meses), série e QI com os pontos do TVIP e com o tempo total (medido em minutos). Foram observadas correlações significativas (positivas) apenas entre os fatores série e pontos do TVIP ($r = 0,53$; $p = 0,029$). A comparação entre as médias dos pontos no TVIP e a série pode ser vista na Figura 16. As outras correlações não se mostraram significativas: Idade x Pontos ($r = 0,03$; $p = 0,895$); Idade x Tempo Total ($r = -0,256$; $p = 0,251$); Série x Tempo Total ($r =$

0,050; $p = 0,849$); QI x Tempo Total ($r = 0,200$; $p = 0,371$); QI x Pontos ($r = 0,281$; $p = 0,205$).

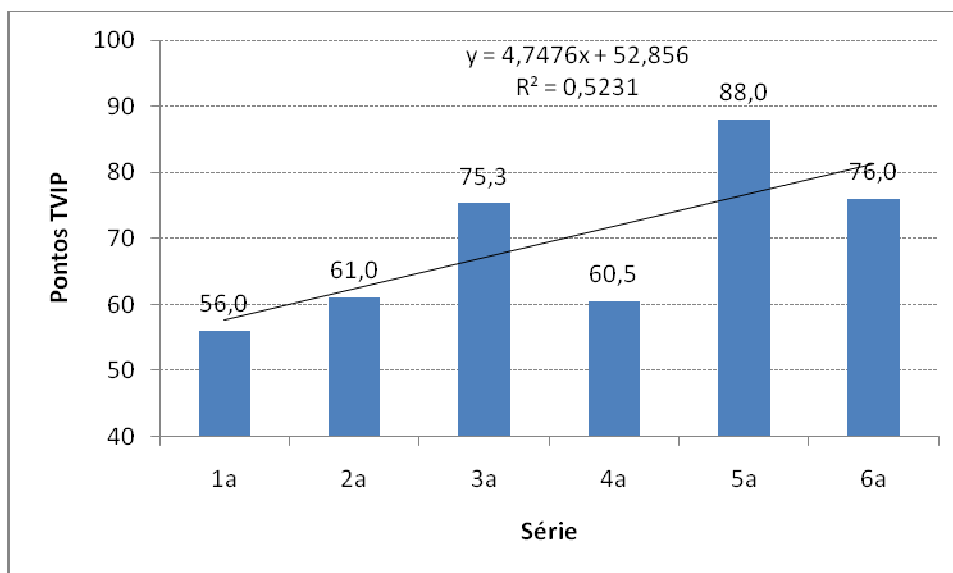


Figura 1. Média dos pontos do TVIP em função da série do participante. Foi observada correlação positiva, demonstrando um aumento no número de pontos em função do aumento da escolaridade.

A análise dos resultados do teste foi feita levando-se em conta o número absoluto de acertos (método da pontuação simples), a idade, o QI e a escolaridade dos sujeitos. O TVIP possibilita uma pontuação máxima de 130 acertos, sendo que os participantes obtiveram uma pontuação média de 63,3 ($\pm 15,3$) acertos (mínimo: 38; máximo: 91). Três participantes obtiveram pontuação dentro do esperado para a idade, ao passo que os demais apresentaram vocabulário receptivo equivalente ao encontrado em crianças abaixo dos 6 anos de idade. Os sujeitos mais velhos não alcançaram melhores pontuações. Não houve um aumento nos escores totais para a progressão da idade, conforme seria esperado (CAPOVILLA, *et al.*, 1997).

Estudo recente utilizando o TVIP para caracterização do perfil receptivo de sujeitos com Síndrome de Down aponta que aqueles que possuem QI mais elevado tendem a ter melhores pontuações no teste de vocabulário receptivo, bem como os mais velhos (DUARTE, 2009).

Observa-se que não houve relação entre o QI e o número de acertos no teste. Esperava-se maior pontuação dos sujeitos com QI mais elevado, no entanto, três crianças com QI acima de 80 não apresentaram números de acertos expressivos em relação aos demais. Além disso, o maior número de acertos foi apresentado por uma criança com QI de 56.

Apesar de ser observada uma correlação positiva entre o número de acertos no TVIP e a escolaridade, os resultados obtidos em cada série estão abaixo do esperado para crianças da pré-escola, conforme descrição na Tabela 10 (CAPOVILLA, *et al.*, 1997).

Tabela 10. Estatísticas descritivas do escore no TVIP para cada participante.

N	Sujeito	Sexo	Idade	Escol.	QI	TVIP Pontuação Bruta	Comparação com dados normativos em função da escolaridade		
							<i>Dentro do esperado para a escolaridade (≥85)</i>	<i>Um pouco abaixo do esperado para a escolaridade (entre ≥70 e <85)</i>	<i>Muito abaixo do esperado para a escolaridade (<70)</i>
1	TSS	F	7a 5m	1 ^a	77	48			43
2	VPS	M	7a 9m	1 ^a	62	53			52
3	VNB	F	8a	1 ^a	83	76	91		
4	HCT	M	9a1m	1 ^a	56	43			35
5	LZP	M	16a3m	1 ^a	45	60			64
6	CBC	M	8a 1m	2 ^a	68	46			12
7	FFZ	M	9a2m	2 ^a	85	67			52
8	HRM	M	12a10m	2 ^a	49	55			29
9	JCS	F	17a10m	2 ^a	48	76			69
10	AJK	M	9a9m	3 ^a	65	83		78	
11	GP	F	10a10m	3 ^a	56	75			63
12	JP	F	14a	3 ^a	68	68			50
13	GMP	F	11a2m	4 ^a	54	58			06
14	JCC	F	14a2m	4 ^a	62	63			17
15	ASN	M	12a11m	5 ^a	68	88			52
16	ARS	M	15a	6 ^a	56	91			27
17	ASM	M	16a10m	6 ^a	56	61			Abaixo dos valores mínimos
18	MEC	F	8a10m	EE	80	83	96		
19	MRS	F	11a	EE	59	57			Abaixo dos valores mínimos
20	TSA	F	13a7m	EE	45	42			
21	ALC	M	17a11m	EE	65	38			
22	ACS	F	18a3m	EE	62	62			
N Total							2	1	19
								20	

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com sua faixa etária.

Na comparação com dados normativos em função da escolaridade no teste TVIP total, 2 sujeitos se encontram dentro do esperado para a escolaridade. Apenas um apresenta desenvolvimento um pouco abaixo do esperado, 14 apresentaram desenvolvimento muito

abaixo do esperado para a escolaridade e 4 obtiveram escores abaixo dos valores mínimos . Estes achados demonstraram que o desempenho obtido pelas crianças com SWB no TVIP foi abaixo do esperado em relação à pontuação padronizada em função do nível escolar (CAPOVILLA *et al*, 1997).

Na Tabela 11, é possível perceber que, se comparados com dados normativos em relação à série, todos apresentaram rendimento muito abaixo do esperado para a escolaridade (<70), segundo Capovilla e colaboradores (1997) que estudaram o desempenho de crianças do Ensino Fundamental nessas tarefas. Os escores brutos foram convertidos pelo autor em pontuação padrão (média 100 e desvio padrão de 15).

Tabela 11. Estatísticas descritivas do escore no TVIP como função da escolaridade.

Serie	N	Idade média	TVIP Pontuação Bruta	Comparação com dados normativos em função da escolaridade		
				<i>Dentro do esperado para a escolaridade (≥85)</i>	<i>Um pouco abaixo do esperado para a escolaridade (entre ≥70 e <85)</i>	<i>Muito abaixo do esperado para a escolaridade (<70)</i>
1	5	9a7m	56			57
2	4	11a6m	61			41
3	3	11a3m	75			63
4	2	12a7m	58			04
5	1	12a11m	68			04
6	2	15a5m	56			Abaixo dos valores mínimos
EE	5	13a6m	62			Abaixo dos valores mínimos

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

5.5 Teste *TOKEN-Comp*

O Teste *TOKEN-Com* (MACEDO *et al.*, 1998) avalia a capacidade de retenção e manipulação da linguagem receptiva e possibilita pontuação máxima de 40 itens, sendo 10 por cada fase. A pontuação total obtida por todos os participantes foi de 295 pontos (M=13,2; DP=8,1). Deste total, 135 (M=6,0; DP=3,1) referem-se à primeira fase, na qual os comandos são formados por duas informações (ex: “toque o quadrado azul”); 91 (M=4,2; DP=2,6) à segunda fase, que envolve três informações (ex: “toque o círculo pequeno amarelo”); 48 (M=2,1; DP=2,6) à terceira fase, que envolve quatro informações (ex: “toque o quadrado amarelo e o círculo azul”) e 21 (M=0,9; DP=1,3) à quarta e última fase, que envolve seis informações (ex: “toque o círculo azul pequeno e o quadrado branco grande”). A Tabela 12 descreve a pontuação média de cada participante por fase.

Tabela 12. Caracterização do desempenho dos participantes no teste *Token-Comp*: Participantes (PART), idade (ID) fase 1 (TKF1), fase 2 (TKF2), fase 3 (TKF3), fase 4 (TKF4), TK Total (TKT) e Desvio Padrão (DP).

<i>Nº</i>	<i>Sujeito</i>	<i>Idade</i>	<i>Escolar</i>	<i>QI</i>	<i>TKF1</i>	<i>TKF2</i>	<i>TKF3</i>	<i>TKF4</i>	<i>TK T</i>
1	TSS	7a 5m	1ª	77	4	2	0	0	6
2	VPS	7a 9m	1ª	62	5	5	0	0	10
3	VNB	8a	1ª	83	9	5	3	2	19
4	HCT	9a1 m	1ª	56	2	2	0	0	4
5	LZP	16a3m	1ª	45	6	2	0	1	9
6	CBC	8a 1m	2ª	68	0	0	0	0	0
7	FFZ	9a2m	2ª	85	9	5	1	0	15
8	HRM	12a10m	2ª	49	0	1	0	0	1
9	JCS	17a10m	2ª	48	4	2	0	0	6
10	AJK	9a9m	3ª	65	7	3	7	2	19
11	GP	10a10m	3ª	56	9	3	4	3	19
12	JP	14a	3ª	68	10	9	5	5	29
13	GMP	11a2m	4ª	54	4	5	4	2	15
14	JCC	14a2m	4ª	62	10	10	7	1	28
15	ASN	12a11m	5ª	68	9	4	0	0	13
16	ARS	15a	6ª	56	10	8	7	2	27
17	ASM	16a10m	6ª	56	4	7	1	0	12
18	MEC	8a10m	EE	80	9	5	2	0	16
19	MRS	11a	EE	59	6	5	1	1	13
20	TSA	13a7m	EE	45	4	2	0	0	6
21	ALC	17a11m	EE	65	5	4	0	0	9
22	ACS	18a3m	EE	62	7	3	4	1	15
				Mínimo	0	0	0	0	0
				Máximo	10	7	7	5	10
				MÉDIA	6,0	4,2	2,1	0,9	13,2
				DP	3,1	2,6	2,6	1,3	8,1

A fim de comparar o desempenho dos sujeitos nas quatro fases foi feita uma ANOVA de medidas repetidas, para verificar se a complexidade em cada fase do teste interferiu no desempenho final. Os resultados apresentaram diferenças significativas entre as etapas ($F(3, 63)=41,400$, $p<0,001$). É possível verificar que a pontuação diminuiu significativamente conforme o aumento do grau de complexidade (Figura 2). Uma análise *post-hoc* utilizando o método Newman-Keuls demonstrou diferenças significativas entre todas as fases com valores

de $p < 0,022$. Verifica-se que, na tarefa de linguagem receptiva através de comandos verbais, a pontuação diminui quando está envolvida a manipulação de mais de 4 comandos verbais.

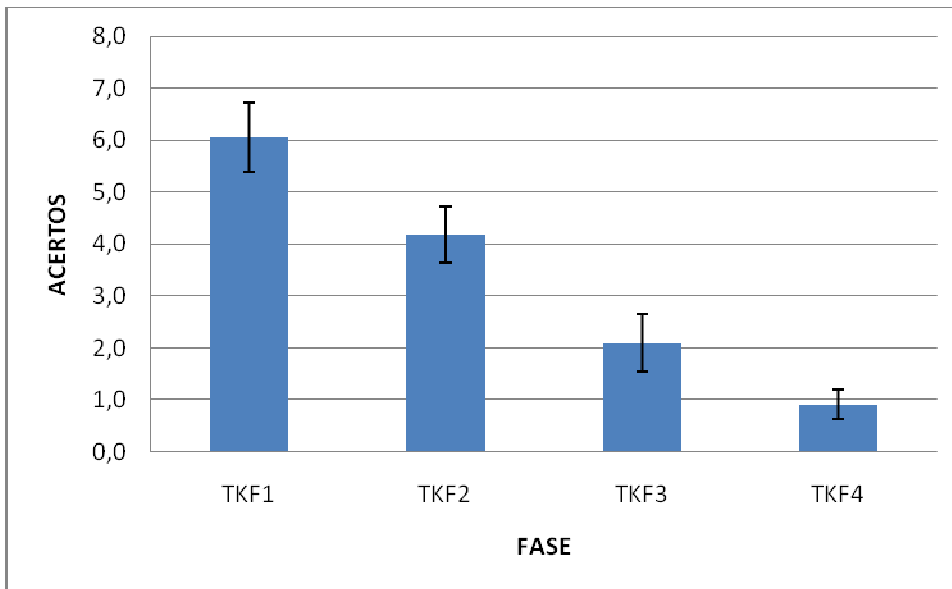


Figura 2. Acertos no teste *Token-Comp* para cada uma das fases.

Foi feita uma análise de correlação de Pearson utilizando os fatores idade (em meses), o resultado do Token para as fases 1 a 4 e a pontuação total do teste. Não foram observadas correlações significativas de nenhuma das fases ou pontuação total. Outra análise de correlação foi feita para analisar os fatores série, QI, o resultado do Token para as fases de 1 a 4 e a pontuação total do teste.

A Tabela 13 ilustra a pontuação em QI e em cada fase e total do Token para cada série escolar.

Tabela 13. Caracterização do desempenho dos participantes no teste *Token-Comp*: Escolaridade fase 1 (TKF1), fase 2 (TKF2), fase 3 (TKF3), fase 4 (TKF4), TK Total (TKT) e Desvio Padrão (DP).

<i>Série</i>	<i>QI</i>	<i>TKF1</i>	<i>TKF2</i>	<i>TKF3</i>	<i>TKF4</i>	<i>TK T</i>
1a	62,0	5,2	3,2	0,6	0,6	9,6
2a	43,5	2,3	1,0	0,0	3,8	2,3
3a	63,0	8,7	5,0	5,3	3,3	22,3
4a	58,0	7,0	7,5	5,5	1,5	21,5
5a	68,0	9,0	4,0	0,0	0,0	13,0
6a	56,0	7,0	7,5	4,0	1,0	19,5
EE	62,2	6,2	3,8	1,4	0,4	11,8

Foram observadas correlações significativas entre a série e Fase 2 ($r = 0,574$; $p = 0,016$), Fase 3 ($r = 0,484$; $p = 0,049$) e pontos totais do Token ($r = 0,495$; $p = 0,043$). Não foram observadas correlações significativas do QI e as fases ou pontuação total do teste (Figura 3).

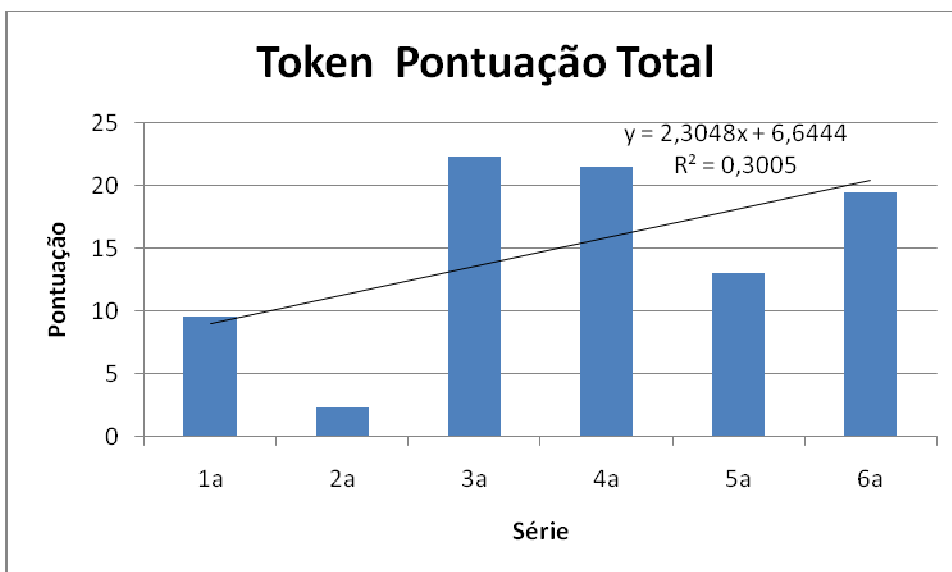


Figura 3. Pontuação total no Token em função da escolaridade. Adicionou-se uma linha de tendência para correlacionar os dois fatores.

5.6 Prova de Consciência Fonológica por Produção Oral (PCFO)

A fim de avaliar o padrão de respostas de cada um dos participantes foi analisado o número total de respostas corretas no teste da PCFO (CAPOVILLA; CAPOVILLA, 1998), apresentado na Tabela 15. Os resultados apontam que o maior número de acertos foi 21,5 e o menor foi 4,0, de modo que a média encontrada foi de 11,8.

A disposição dos dados na tabela 14 permite uma melhor visualização dos escores obtidos individualmente pelos sujeitos na PCFO. Os resultados individuais foram comparados com os dados de normatização obtidos por Seabra (2010) que estudou o desempenho de crianças do Ensino Fundamental nessas tarefas. Os escores brutos foram convertidos pela autora em pontuação padrão (média 100 e desvio padrão de 15).

Tabela 14. Escores totais de acertos por sujeito nos testes da PCFO, organizado pela escolaridade dos sujeitos.

N	Sujeito	Sexo	Idade	Esc ol.	QI	PCFO TOTAL	Comparação com dados normativos em função da escolaridade		
							<i>Dentro do esperado para a escolaridad e (≥ 85)</i>	<i>Um pouco abaixo do esperado para a escolaridad e (entre ≥ 70 e < 85)</i>	<i>Muito abaixo do esperado para a escolaridad e (< 70)</i>
1	TSS	F	7a 5m	1 ^a	77	09,5		79,2	
2	VPS	M	7a 9m	1 ^a	62	11,0		82,9	
3	VNB	F	8a	1 ^a	83	05,5		71,7	
4	HCT	M	9a1m	1 ^a	56	13,5	86,7		
5	LZP	M	16a3m	1 ^a	45	11,0		82,9	
6	CBC	M	8a 1m	2 ^a	68	06,5			45,2
7	FFZ	M	9a2m	2 ^a	85	22,0	95,4		
8	HRM	M	12a10m	2 ^a	49	08,0			63,5
9	JCS	F	17a10m	2 ^a	48	09,0			65,7
10	AJK	M	9a9m	3 ^a	65	11,5			57,4
11	GP	F	10a10m	3 ^a	56	16,0			69,4
12	JP	F	14a	3 ^a	68	19,0		76,8	
13	GMP	F	11a2m	4 ^a	54	06,0			41,1
14	JCC	F	14a2m	4 ^a	62	18,5		70,8	
15	ASN	M	12a11m	5 ^a	68	21,5		70,0	
16	ARS	M	15a	6 ^a	56	19,0			51,8
17	ASM	M	16a10m	6 ^a	56	06,0			07,3
18	MEC	F	8a10m	EE	80	12,5			59,8
19	MRS	F	11a	EE	59	11,0			37,3
20	TSA	F	13a7m	EE	45	04,0			Abaixo dos valores mínimos
21	ALC	M	17a11m	EE	65	08,0			24,4
22	ACS	F	18a3m	EE	62	11,0			33,1
N Total							2	7	13
							2	20	

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: Acima de 14a com a 8^a série; 8a10m com 3^a série; 11a com a 5^a série e 13a7m coma 7^a série.

Na comparação com dados normativos em função da escolaridade nos testes da PCFO total, apenas dois sujeitos (9,2%) se encontram dentro do esperado para a escolaridade, sete (31,7%) apresentaram desenvolvimento um pouco abaixo, doze sujeitos (59,1%) apresentaram

desenvolvimento muito abaixo do esperado para a escolaridade e um sujeito obteve escores abaixo dos valores mínimos. Estes achados demonstraram que as crianças com SWB tiveram desempenho abaixo do esperado na PCFO em relação à pontuação padronizada em função do nível escolar (SEABRA, 2010).

Foi feita também uma análise de correlação de Pearson entre o desempenho total na PCFO e fatores idade (meses), escolaridade (1ª à 6ª) e QI. Como pode ser visto na Tabela 15, não foram observadas correlações significativas.

Tabela 15. Análise de correlação de Pearson para os fatores Idade (meses), Escolaridade (1ª à 6ª) e QI.

		<i>Idade</i>	<i>Escolaridade</i>	<i>QI</i>
PCFO TOTAL	Pearson Correlation	0,119	0,295	0,224
	Sig. (2-tailed)	0,649	0,119	0,388
	N	17	17	17

Para verificar o desempenho em cada subtteste da PCFO, os sujeitos foram comparados à média da escolaridade do grupo controle e os resultados são apresentados nas Tabelas 17 a 26. A Tabela 16 descreve os resultados para o subtteste Síntese Silábica da PCFO em função da escolaridade e os compara aos do grupo controle.

Tabela 16 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Síntese Silábica da PCFO.

<i>Subtteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Síntese Silábica	1	5	9a7m	3,60 ± 0,5	3,68 ± 0,5
	2	4	11a6m	3,88 ± 0,3	3,87 ± 0,3
	3	3	11a3m	3,83 ± 0,2	3,94 ± 0,2
	4	2	12a7m	4,00 ± 0,0	3,93 ± 0,3
	5	1	12a11m	4,00 ± 0,0	3,98 ± 0,1
	6	2	15a5m	3,50 ± 0,7	3,98 ± 0,1
	EE	5	13a6m	3,80 ± 0,4	3,99 ± 0,0

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

No primeiro subteste, Síntese Silábica, a criança deveria unir as sílabas faladas pelo aplicador, dizendo qual palavra resultava da união. Os resultados apontam que nessa atividade os sujeitos atingem desempenho adequado em relação aos índices do grupo controle (Figura 4).

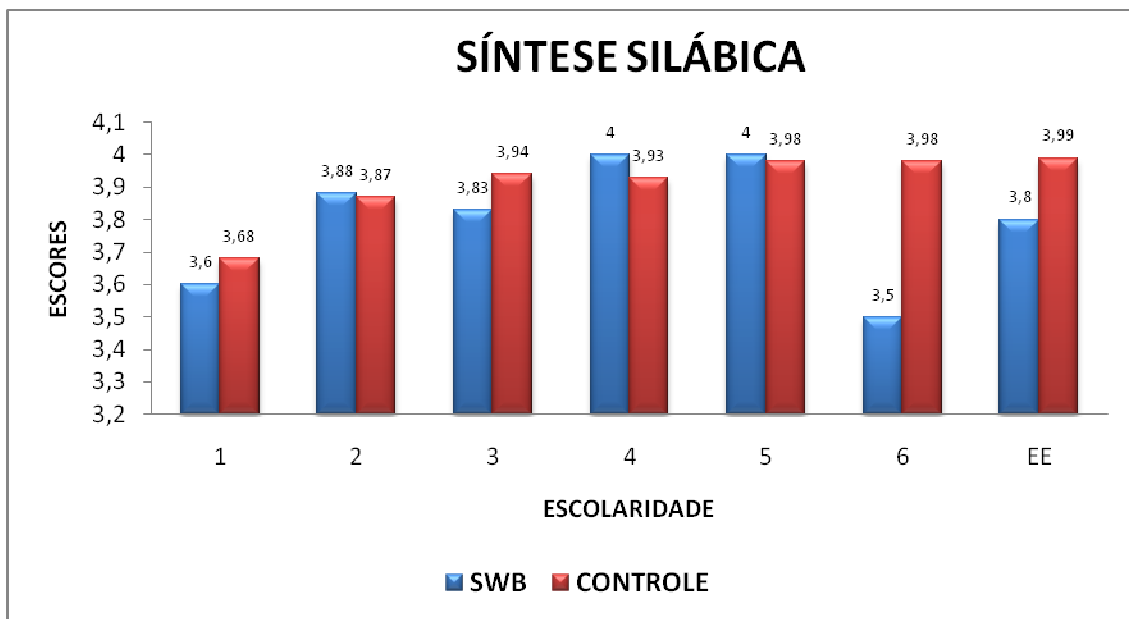


Figura 4 – Escores na PCFO no subteste Síntese Silábica comparando o grupo controle com a amostra experimental de crianças e adolescentes com SWB.

É possível observar que no subteste Síntese Silábica os sujeitos com SWB obtiveram resultados semelhantes aos dos sujeitos do grupo controle. Para Capovilla e Capovilla (2000), a habilidade de análise silábica surge entre os quatro e cinco anos de idade, de modo que o subteste de síntese silábica seria o de mais fácil execução, sendo o primeiro a ser adquirido por ser composto por sílabas, já que a sílaba é considerada como a menor unidade natural de segmentação da fala.

No segundo subtteste da PCFO (Síntese Fonêmica), os sujeitos deveriam unir os fonemas falados pelo aplicador, dizendo qual palavra resultava da união. Os resultados são apresentados na Tabela 17.

Tabela 17 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Síntese Fonêmica da PCFO.

<i>Subtteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Síntese Fonêmica	1	5	9a7m	0,60 ± 0,8	1,98 ± 1,4
	2	4	11a6m	1,50 ± 1,2	2,43 ± 1,2
	3	3	11a3m	1,33 ± 0,5	2,91 ± 1,0
	4	2	12a7m	1,00 ± 0,0	2,64 ± 1,1
	5	1	12a11m	3,00 ± 0,0	2,42 ± 1,0
	6	2	15a5m	0,50 ± 0,7	2,80 ± 1,1
	EE	5	13a6m	0,40 ± 0,5	2,85 ± 1,0

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Observa-se que apenas a criança da 5ª série alcançou escores semelhantes ao grupo controle. Os sujeitos da 1ª, da 6ª série e da Escola de Educação Especial obtiveram os menores índices. Na Figura 5 é possível verificar que não houve progressão quanto à escolaridade do grupo SWB, diferentemente do que ocorre com o grupo com desenvolvimento típico.

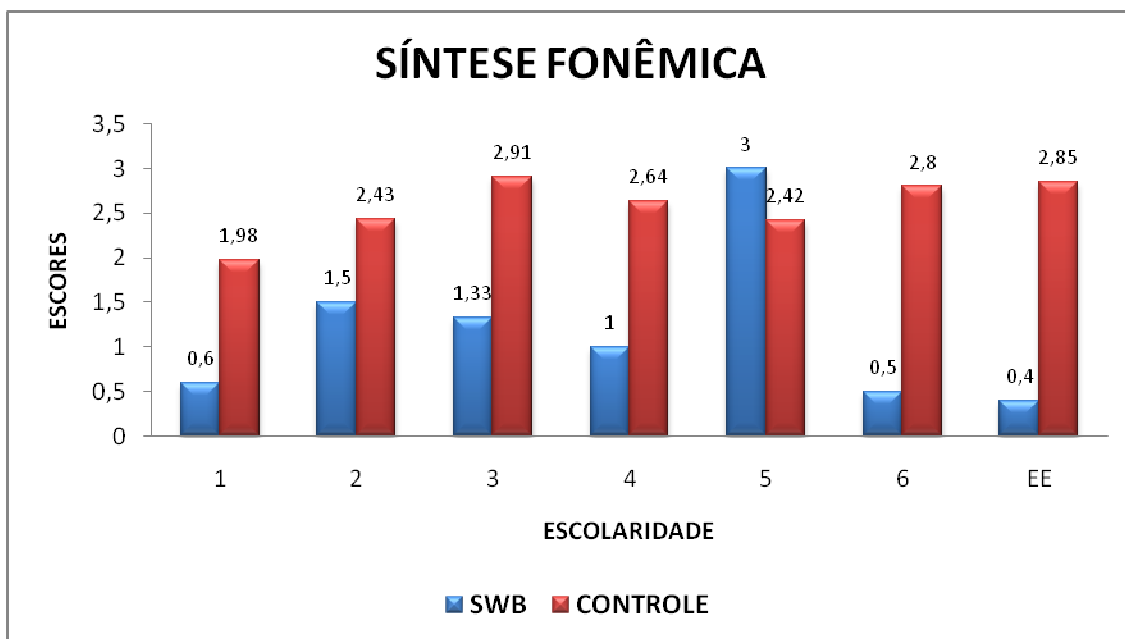


Figura 5 – Escores na PCFO, no subtteste de Síntese Fonêmica, comparando o grupo controle com a amostra experimental de crianças e adolescentes com SWB.

O subtteste Julgamento de Rima da PCFO envolve a capacidade de perceber semelhanças auditivas entre as palavras que compartilham a mesma terminação fônica. A Tabela 18 apresenta a descrição dos resultados em função da escolaridade e a comparação com o grupo controle.

Tabela 18 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Rima da PCFO.

Subteste	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Rima	1	5	9a7m	0,20 ± 0,4	2,27 ± 1,1
	2	4	11a6m	0,75 ± 0,9	2,82 ± 0,9
	3	3	11a3m	2,00 ± 1,0	3,30 ± 0,8
	4	2	12a7m	1,50 ± 2,1	3,53 ± 0,7
	5	1	12a11m	4,00 ± 0,0	3,62 ± 0,5
	6	2	15a5m	0,00 ± 0,0	3,74 ± 0,6
	EE	5	13a6m	0,40 ± 0,5	3,79 ± 0,5

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Os resultados apontam que o sujeito que representa o grupo da 5ª série realizou a atividade adequadamente, ao passo que as outras séries obtiveram coeficientes baixos, com a menor pontuação apresentada pelos sujeitos da 6ª série, que não tiveram nenhum acerto.

Conforme pode ser observado na Figura 6, não é possível afirmar que há progressão do número de acertos com o aumento da escolaridade.

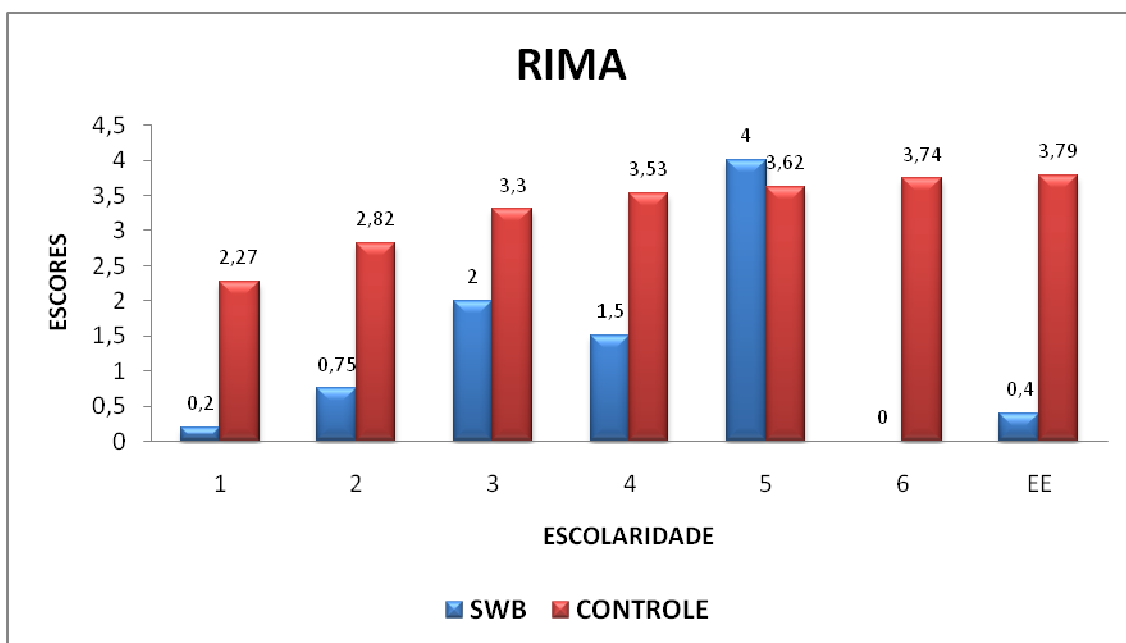


Figura 6 – Escores na PCFO no subtteste Rima.

Na tarefa de Identificação de Aliteração, as crianças deveriam escutar três palavras e apontar as duas que começavam com o mesmo som. A Tabela 19 descreve os resultados em função da escolaridade e os compara com o grupo controle.

Tabela 19 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Aliteração da PCFO.

Subteste	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Aliteração	1	5	9a7m	0,20 ± 0,4	2,39 ± 1,4
	2	4	11a6m	0,50 ± 1,0	2,88 ± 1,1
	3	3	11a3m	1,00 ± 1,0	3,66 ± 0,6
	4	2	12a7m	2,50 ± 2,1	3,52 ± 0,8
	5	1	12a11m	4,00 ± 0,0	3,75 ± 0,5
	6	2	15a5m	1,50 ± 2,1	3,76 ± 0,5
	EE	5	13a6m	0,60 ± 0,8	3,93 ± 0,2

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Nesse teste apenas o aluno que representa o grupo da 5ª série atingiu pontuação esperada para a escolaridade, enquanto que o grupo da 1ª série obteve pontuação muito baixa em relação ao esperado para a série. Conforme apresentado na Figura 7, não foi identificada progressão de acertos em relação à escolaridade, como é observado para o grupo controle, já que na 3ª série são atingidos valores próximos aos encontrados na 7ª série.

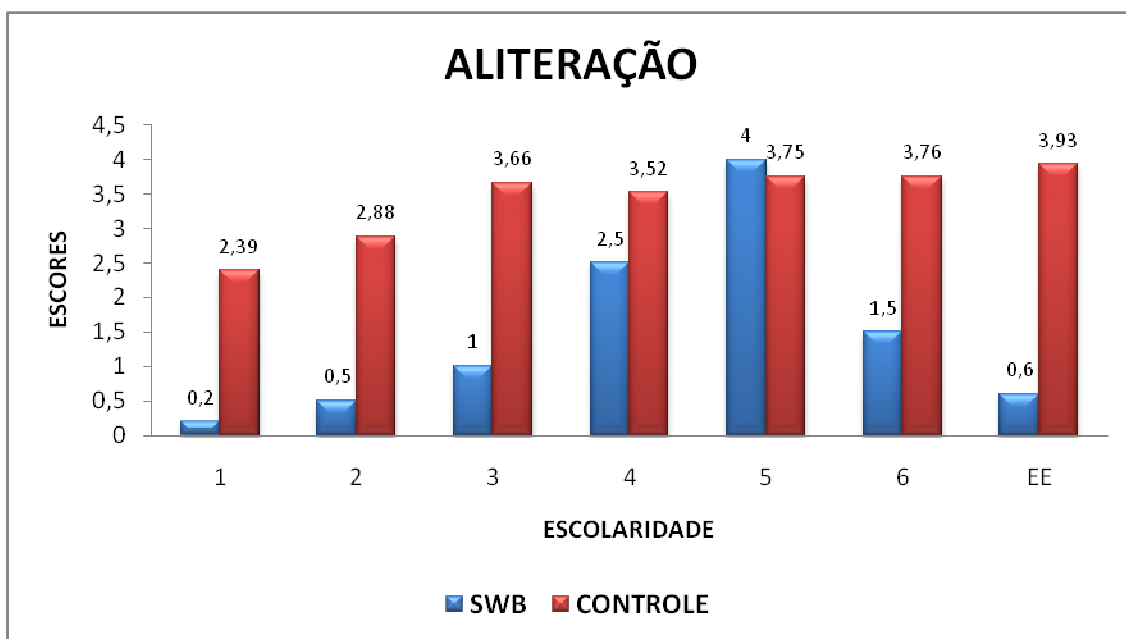


Figura 7 – Escores na PCFO no subtteste de Aliteração. Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Na tarefa de Segmentação Silábica as crianças deveriam separar a palavra falada pelo aplicador nas suas sílabas componentes. A Tabela 20 descreve os resultados em função da escolaridade e os compara com o grupo controle.

Tabela 20 - Estatísticas descritivas dos escores no subteste Segmentação Silábica da PCFO.

<i>Subteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Segmentação Silábica	1	5	9a7m	3,40 ± 1,3	3,65 ± 0,5
	2	4	11a6m	2,25 ± 1,7	3,77 ± 0,6
	3	3	11a3m	3,67 ± 0,5	3,84 ± 0,4
	4	2	12a7m	2,00 ± 2,8	3,94 ± 0,2
	5	1	12a11m	4,00 ± 0,0	3,98 ± 0,1
	6	2	15a5m	3,50 ± 0,7	3,97 ± 0,1
	EE	5	13a6m	2,80 ± 1,6	4,00 ± 0,0

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

É possível observar que o grupo da 4ª série obteve o menor índice de acerto (2,00), abaixo do apresentado pelo grupo da 1ª série (3,40), o que mostra que não houve progressão de acertos em relação à escolaridade, conforme apresentado na Figura 8. Além disso, observa-se que os grupos da 3ª e da 5ª série obtiveram escores semelhantes ao encontrado no grupo controle.

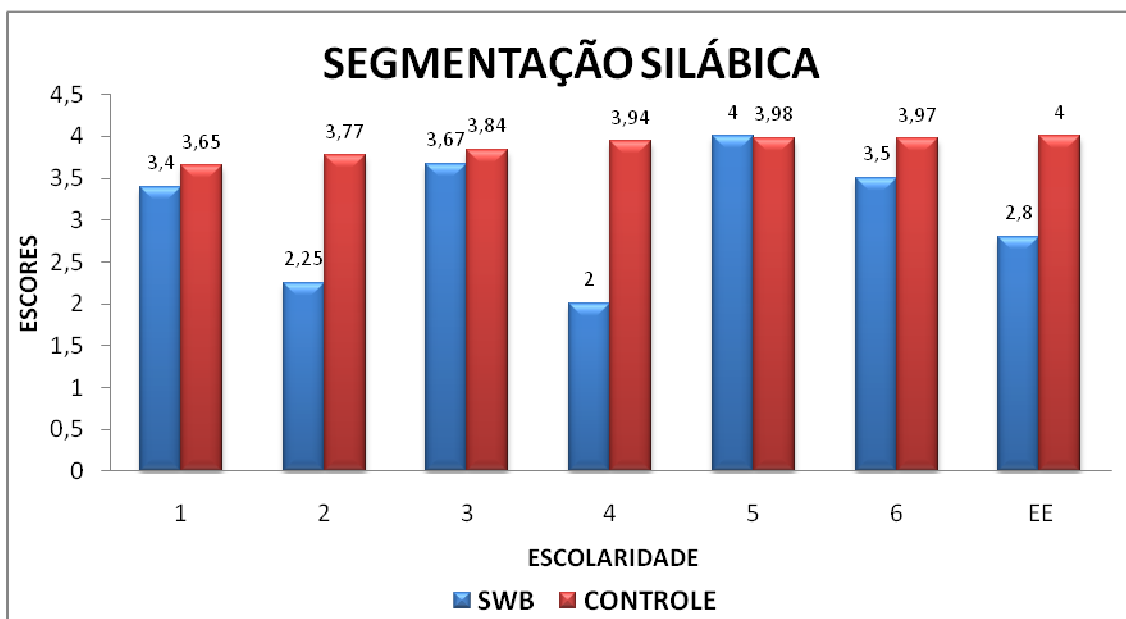


Figura 8 – Escores na PCFO no subtteste de Segmentação Silábica.

No subtteste de Segmentação Fonêmica, as crianças deveriam separar a palavra falada pelo aplicador em seus fonemas componentes. A Tabela 21 descreve os resultados em função da escolaridade e os compara com o grupo controle.

Tabela 21 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Segmentação Fonêmica da PCFO.

Subteste	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Segmentação Fonêmica	1	5	9a7m	0,40 ± 0,5	1,01 ± 1,4
	2	4	11a6m	1,25 ± 1,5	1,15 ± 1,3
	3	3	11a3m	0,00 ± 0	1,15 ± 1,3
	4	2	12a7m	0,80 ± 1	1,46 ± 1,4
	5	1	12a11m	0,50 ± 0	1,21 ± 1,2
	6	2	15a5m	0,50 ± 0,7	1,88 ± 1,5
	EE	5	13a6m	0,10 ± 0,2	1,77 ± 1,4

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Observa-se, na Tabela 22, que os grupos apresentaram coeficientes baixos em comparação com o grupo controle. Destacam-se o grupo da 2ª série (1,25), que atingiu um desempenho superior ao observado no grupo controle (1,15), e os alunos da 3ª série, que obtiveram pontuação zero, conforme apresentado na Figura 9.

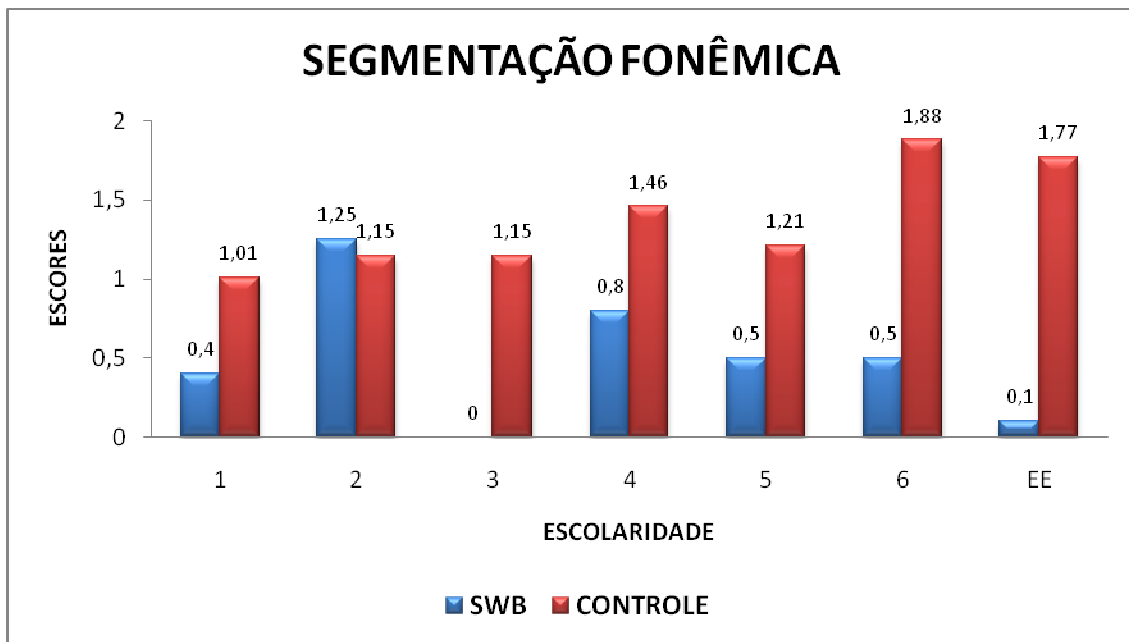


Figura 9– Escores na PCFO no subtteste de Segmentação Fonêmica.

Na habilidade de Manipulação Silábica, as crianças deveriam adicionar ou retirar sílabas iniciais ou finais das palavras e dizer qual palavra foi formada. A Tabela 22 descreve os resultados em função da escolaridade e os compara com o grupo controle.

Tabela 22 - Estatísticas descritivas dos escores no subteste Manipulação Silábica da PCFO.

<i>Subteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Manipulação Silábica	1	5	9a7m	1,70 ± 0,4	1,98 ± 1,3
	2	4	11a6m	0,25 ± 0,5	2,58 ± 1,3
	3	3	11a3m	2,33 ± 0,5	3,22 ± 0,9
	4	2	12a7m	0,50 ± 0,7	3,33 ± 1,0
	5	1	12a11m	2,00 ± 0,0	3,62 ± 0,6
	6	2	15a5m	0,50 ± 0,7	3,88 ± 0,4
	EE	5	13a6m	1,00 ± 1,0	3,79 ± 0,5

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Os grupos com melhores resultados foram o da 1ª (1,70), da 3ª (2,33) e da 5ª série (2,00), enquanto os piores resultados foram apresentados pelos grupos da 2ª (0,25), da 4ª (0,50) e da 6ª série (0,50), o que novamente demonstra que não houve progressão em relação à escolaridade (Figura 10).

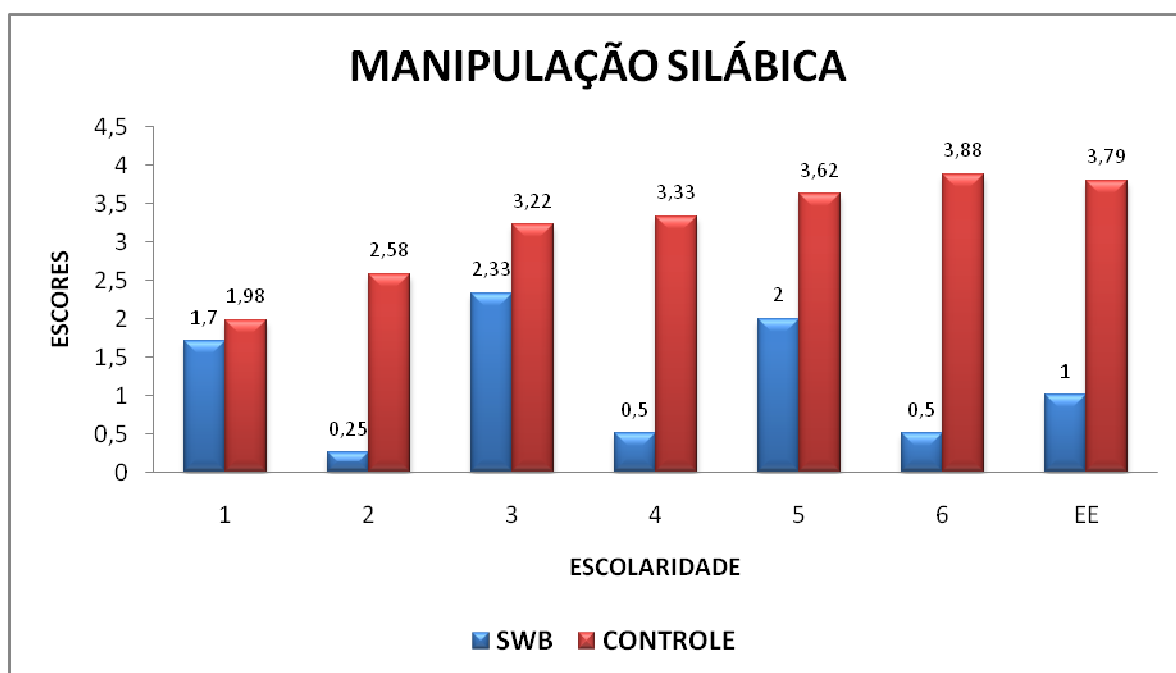


Figura 10– Escores na PCFO no subteste de Manipulação Silábica

A partir da análise da Figura 10 é possível observar que, para o grupo com desenvolvimento normal, há uma progressão no número de acertos com o aumento da escolaridade, o que não foi apresentado pelas crianças com SWB.

No subtteste Manipulação Fonêmica, no qual a criança deveria adicionar e subtrair fonemas de palavras, dizendo qual palavra foi formada, todos os grupos apresentaram baixo número de acertos. Esses dados podem ser vistos na Tabela 23 que descreve os resultados em função da escolaridade e os compara com o grupo controle.

Tabela 23 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Manipulação Fonêmica da PCFO.

<i>Subtteste</i>	<i>Escolaridade</i>	<i>N</i>	<i>Idade média</i>	<i>SWB</i>	Controle
Manipulação Fonêmica	1	5	9a7m	0,00 ± 0,0	0,98 ± 1,0
	2	4	11a6m	0,25 ± 0,5	1,74 ± 1,2
	3	3	11a3m	1,00 ± 0,5	2,72 ± 1,3
	4	2	12a7m	0,00 ± 0,0	2,90 ± 1,2
	5	1	12a11m	0,00 ± 0,0	2,83 ± 1,1
	6	2	15a5m	0,50 ± 0,7	3,15 ± 1,2
	EE	5	13a6m	0,20 ± 0,4	3,27 ± 1,0

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Os dados apresentados na Figura 11 apontam que não houve progressão de acertos do grupo com SWB em relação ao aumento da escolaridade, diferentemente do que ocorre com o grupo controle. O grupo da 3ª série foi o que apresentou melhor resultado (1,33), embora abaixo do esperado para a série (2,72), os grupos da 1ª, 4ª e 5ª séries apresentaram índice 0,00. O coeficiente de 0,20 apresentado pelas crianças da Escola de Educação Especial foi superior ao apresentado pelos grupos da 1ª (0,00), 4ª (0,00) e da 5ª série.

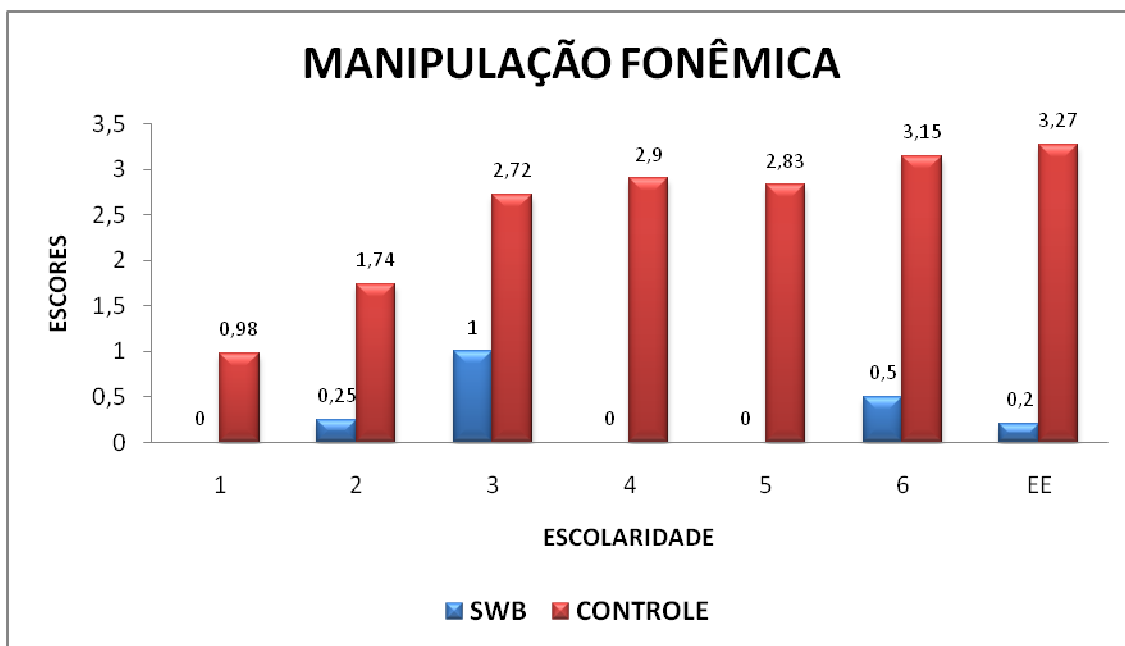


Figura 11 – Escores na PCFO no subtteste Manipulação Fonêmica

No subtteste Transposição Silábica, o participante deve inverter as sílabas das palavras e dizer qual a palavra formada. Os resultados para esse subtteste podem ser vistos na Tabela 24, que descreve os resultados em função da escolaridade e os compara com o grupo controle.

Tabela 24 - Estatísticas descritivas dos escores no subtteste Transposição Silábica da PCFO.

<i>Subteste</i>	<i>Escolaridade</i>	<i>N</i>	<i>Idade média</i>	<i>SWB</i>	<i>Controle</i>
Transposição Silábica	1	5	9a7m	0,00 ± 0,0	1,75 ± 1,7
	2	4	11a6m	0,75 ± 1,5	2,44 ± 1,6
	3	3	11a3m	0,00 ± 0,0	3,03 ± 1,3
	4	2	12a7m	0,00 ± 0,0	3,10 ± 1,2
	5	1	12a11m	0,00 ± 0,0	3,20 ± 1,2
	6	2	15a5m	1,30 ± 1,7	3,73 ± 0,8
	EE	5	13a6m	0,00 ± 0,0	3,67 ± 0,4

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Observa-se que a maioria dos grupos apresentou pontuação igual a 0,00, com exceção dos sujeitos da 2ª (0,75) e 6ª séries (1,30). Na Figura 12 é possível identificar a progressão de acertos em relação à escolaridade do grupo controle, o que não foi observado no grupo com SWB, o qual apresentou grande dificuldade na realização da tarefa em praticamente todas as séries.

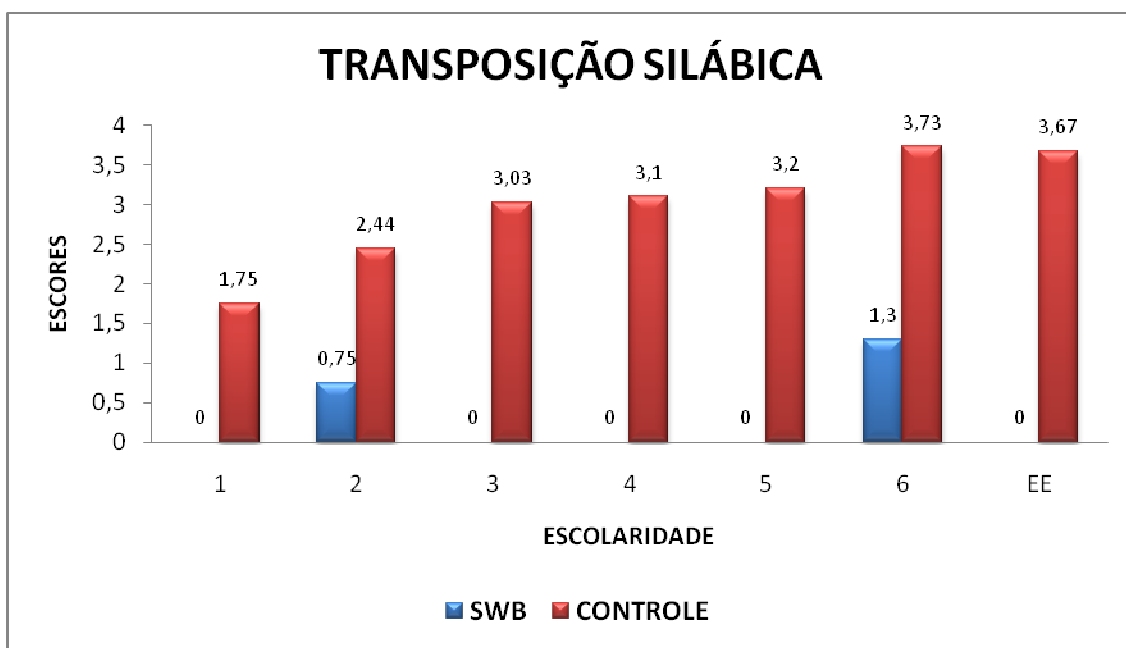


Figura 12 - Escores na PCFO no subtteste de Transposição Silábica.

No subtteste Transposição Fonêmica devem-se inverter os fonemas das palavras e dizer qual a palavra formada. Os resultados podem ser vistos na Tabela 25, que os descreve em função da escolaridade e os compara com o grupo controle. Como resultados é possível observar que o único grupo que apresentou acerto foi o da 6ª série, enquanto os outros grupos não acertaram nenhuma das questões.

Tabela 25 - Estatísticas descritivas dos escores no subteste Transposição Fonêmica da PCFO.

<i>Subteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Transposição Fonêmica	1	5	9a7m	0,00 ± 0,0	0,19 ± 0,6
	2	4	11a6m	0,00 ± 0,0	0,41 ± 0,8
	3	3	11a3m	0,00 ± 0,0	1,00 ± 1,3
	4	2	12a7m	0,00 ± 0,0	1,33 ± 1,3
	5	1	12a11m	0,00 ± 0,0	1,55 ± 1,4
	6	2	15a5m	0,75 ± 1,0	2,30 ± 1,5
	EE	5	13a6m	0,00 ± 0,0	2,87 ± 1,2

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

É possível verificar na Figura 13 um aumento no número de acertos conforme a progressão da escolaridade nos resultados apresentados por crianças com desenvolvimento típico, já o grupo com SWB apresentou dificuldades significativas na tarefa, não conseguindo desempenhá-la de modo eficaz.

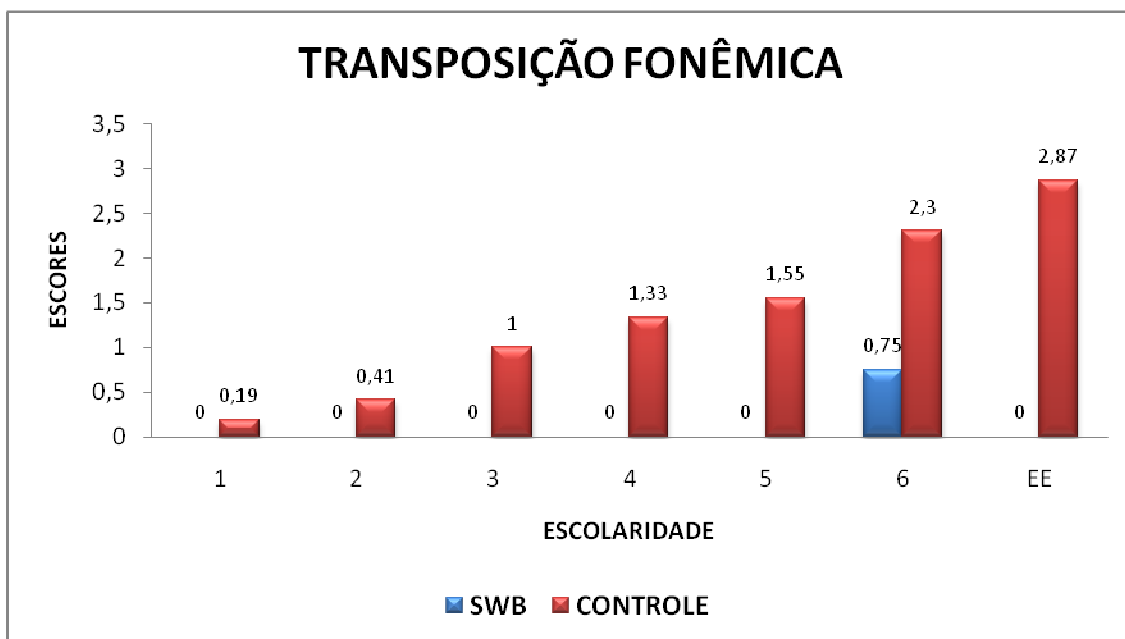


Figura 13 - Escores na PCFO no subteste Transposição Silábica.

A Tabela 26 sumariza os resultados obtidos na prova de consciência fonológica por produção oral. É possível identificar que há diferença significativa no número de acertos entre o grupo com SWB e o grupo controle com relação à escolaridade, em todas as séries, como pode ser observado na Figura 14.

Tabela 26. Resultados da média de acertos total na PCFO do grupo com Síndrome de Willians-Beuren (SWB) e do grupo controle.

<i>PCFO</i>	<i>escolaridade</i>	<i>N</i>	<i>Idade média</i>	<i>SWB</i>	Controle
	1	5	9a7m	10,10 ± 2,9	19,89 ± 8,0
	2	4	11a6m	11,38 ± 7,1	23,82 ± 6,5
PCFO	3	3	11a3m	15,50 ± 3,7	28,78 ± 5,1
Total	4	2	12a7m	12,30 ± 8,8	29,65 ± 6,0
	5	1	12a11m	21,50 ± 0,0	30,15 ± 4,5
	6	2	15a5m	12,50 ± 9,1	33,20 ± 4,4
	EE	5	13a6m	09,30 ± 3,3	34,01 ± 4,3

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Observa-se que o grupo controle apresentou progressão nos escores conforme o aumento da escolaridade em todos os subtestes da PCFO, o que determina o crescimento nos valores de acertos totais. Já os sujeitos com SWB demonstraram irregularidade em todos os itens analisados, o que indica que, diferentemente do grupo controle, para os sujeitos com SWB não há relação entre o aumento da escolaridade e o número de acertos na PCFO.

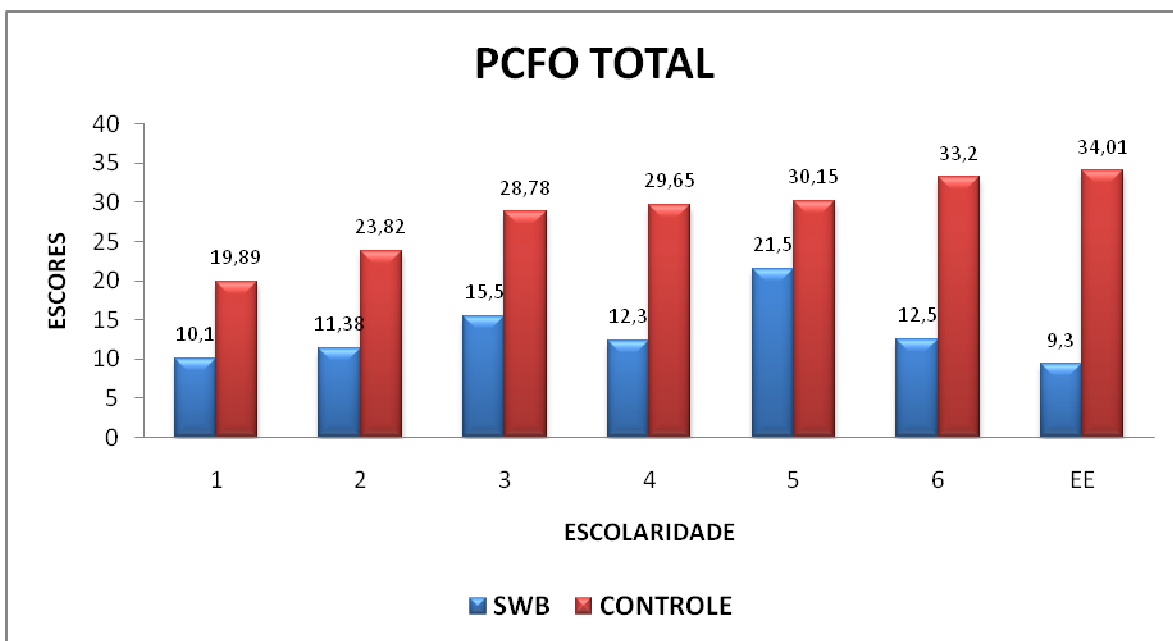


Figura 14 - Escores na PCFO total.

5.7 Prova de Consciência Sintática (PCS)

A construção da tabela 28 permite uma melhor visualização dos escores obtidos por cada sujeito na Prova de Consciência Sintática (PCS). Os resultados individuais foram comparados com os dados de normatização obtidos por Seabra (2010), que estudou o desempenho de crianças do Ensino Fundamental nessas tarefas. Os escores brutos foram convertidos pela autora em pontuação padrão (média 100 e desvio padrão de 15).

Tabela 27. Total de acertos nos testes da PCS

N	Sujeito	Sexo	Escol.	Idade	QI	PCS TOTAL	Comparação com dados normativos em função da escolaridade		
							Dentro do esperado para a escolaridade e (≥ 85)	Um pouco abaixo do esperado para a escolaridade e (entre ≥ 70 e < 85)	Muito abaixo do esperado para a escolaridade e (< 70)
1	TSS	F	1 ^a	7a 5m	77	22,0		73,8	
2	VPS	M	1 ^a	7a 9m	62	16,0			62,8
3	VNB	F	1 ^a	8a	83	19,0			68,3
4	HCT	M	1 ^a	9a1m	56	16,0			62,8
5	LZP	M	1 ^a	16a3m	45	14,0			59,1
6	CBC	M	2 ^a	8a 1m	68	13,0			57,1
7	FFZ	M	2 ^a	9a2m	85	26,5		81,8	
8	HRM	M	2 ^a	12a10m	49	16,0			62,8
9	JCS	F	2 ^a	17a10m	48	20,0		70,4	
10	AJK	M	3 ^a	9a9m	65	14,0			25,8
11	GP	F	3 ^a	10a10m	56	43,0	98,9		
12	JP	F	3 ^a	14a	68	44,0	100,7		
13	GMP	F	4 ^a	11a2m	54	11,0			30,8
14	JCC	F	4 ^a	14a2m	62	45,0	105,1		
15	ASN	M	5 ^a	12a11m	68	37,0			67,8
16	ARS	M	6 ^a	15a	56	29,0			26,9
17	ASM	M	6 ^a	16a10m	56	09,0			Abaixo dos valores mínimos
18	MEC	F	EE*	8a10m	80	16,0			30,8
19	MRS	F	EE*	11a	59	16,0			04,5
20	TSA	F	EE*	13a7m	45	15,0			Abaixo dos valores mínimos
21	ALC	M	EE*	17a11m	65	10,0			Abaixo dos valores mínimos
22	ACS	F	EE*	18a3m	62	37,0			36,9
N Total							3	3	16
							3	19	

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: Acima de 14a com a 8^a série; 8a10m com 3^a série; 11a com a 5^a série e 13a7m com a 7^a série.

Como pode ser verificada na Tabela 27, a média geral de acertos na PCS foi de 22,20

pontos e não houve um aumento nos escores totais para a progressão da escolaridade, conforme esperado.

Na comparação com dados normativos em função da escolaridade nos testes da PCS total, apenas três sujeitos (14,0%) da amostra se encontram dentro do esperado para a escolaridade. Três participantes (14,0%) apresentaram desenvolvimento um pouco abaixo, treze (58,0%) apresentaram desenvolvimento muito abaixo do esperado para a escolaridade e outros três (14,0%) obtiveram escores abaixo dos valores mínimos. Estes achados demonstraram que as crianças com SWB tiveram desempenho abaixo do esperado na PCS em relação à pontuação padronizada em função do nível escolar (SEABRA, 2010).

Foi feita uma análise de correlação de Pearson para os fatores idade, escolaridade e QI com os resultados da PCS, conforme a Tabela 28. Não foram encontradas correlações significativas entre esses fatores.

Tabela 28. Correlação de Pearson para os fatores idade, escolaridade e QI com os resultados da PCS

		<i>Idade</i>	<i>Escolaridade</i>	<i>QI</i>
PCS	Correlação de Pearson	0,149	0,263	0,202
	Sig. (2-tailed)	0,569	0,308	0,437
	N	17	17	17

A seguir, nas tabelas 29 a 33, é possível observar o desempenho medido em termos de escores nos subtestes de Julgamento Gramatical, Correção Gramatical, Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas, Caracterização de palavras e de escore total.

Tabela 29. Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade no subteste Julgamento Gramatical.

<i>Subteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Julgamento Gramatical	1	5	9a7m	11,40 ± 1,6	16,66 ± 2,6
	2	4	11a6m	11,00 ± 0,8	16,02 ± 2,6
	3	3	11a3m	15,33 ± 5,6	18,10 ± 2,0
	4	2	12a7m	14,00 ± 8,4	17,64 ± 2,0
	5	1	12a11m	18,00 ± 0,0	19,54 ± 0,6
	6	2	15a5m	12,50 ± 4,9	19,48 ± 0,7
	EE	5	13a6m	13,40 ± 3,85	19,63 ± 0,5

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Observa-se que, em Julgamento Gramatical, os escores dos sujeitos da 6ª série apresentaram maior diferença com relação ao grupo controle (Figura 15).

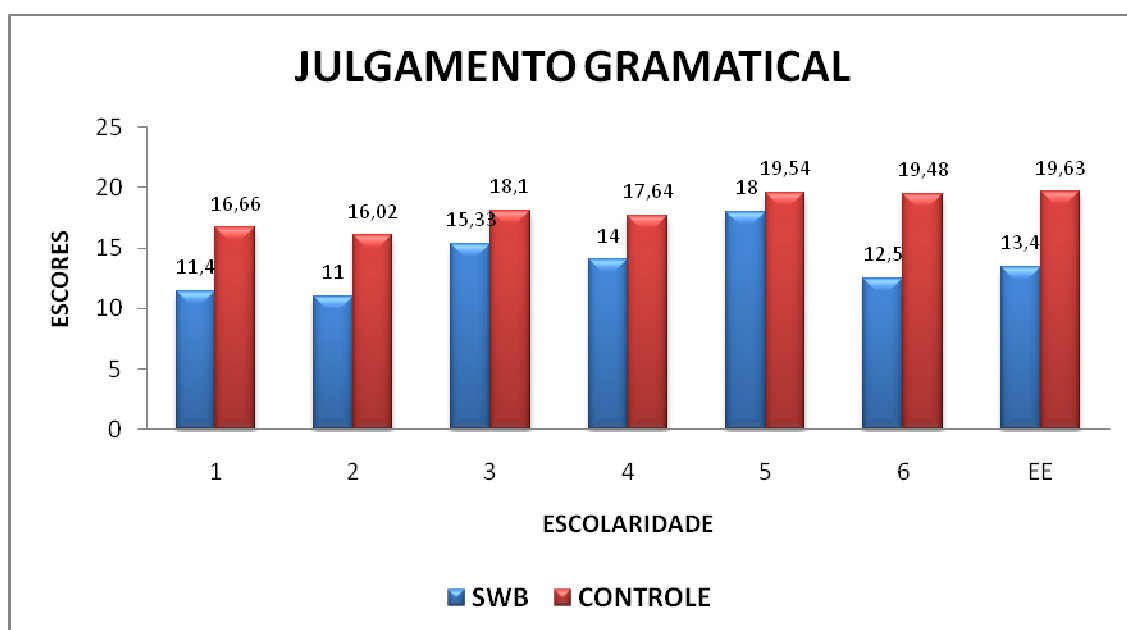


Figura 15. Escores na PCS no subteste de Julgamento Gramatical.

Como pode ser observado na Figura 15, não houve aumento nos escores com a progressão da escolaridade. Estes achados demonstraram que as crianças com SWB tiveram

desempenho abaixo do esperado no subtestes de Julgamento Gramatical em relação à pontuação padronizada em função do nível escolar, como é observado no grupo controle.

Tabela 30. Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade no subteste Correção Gramatical.

<i>Subteste</i>	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Correção Gramatical	1	5	9a7m	1,00 ± 1,4	6,28 ± 2,6
	2	4	11a6m	2,30 ± 2,6	5,93 ± 2,4
	3	3	11a3m	6,67 ± 3,2	8,28 ± 1,6
	4	2	12a7m	5,00 ± 7,0	7,83 ± 1,9
	5	1	12a11m	8,00 ± 0,0	9,31 ± 1,0
	6	2	15a5m	3,50 ± 4,95	9,39 ± 1,0
	EE	5	13a6m	2,20 ± 3,35	9,57 ± 0,8

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Na Figura 16, referente ao subteste de Correção Gramatical, é possível observar que os sujeitos da 1ª, 2ª e 6ª séries apresentaram desempenho significativamente inferior ao do grupo controle.

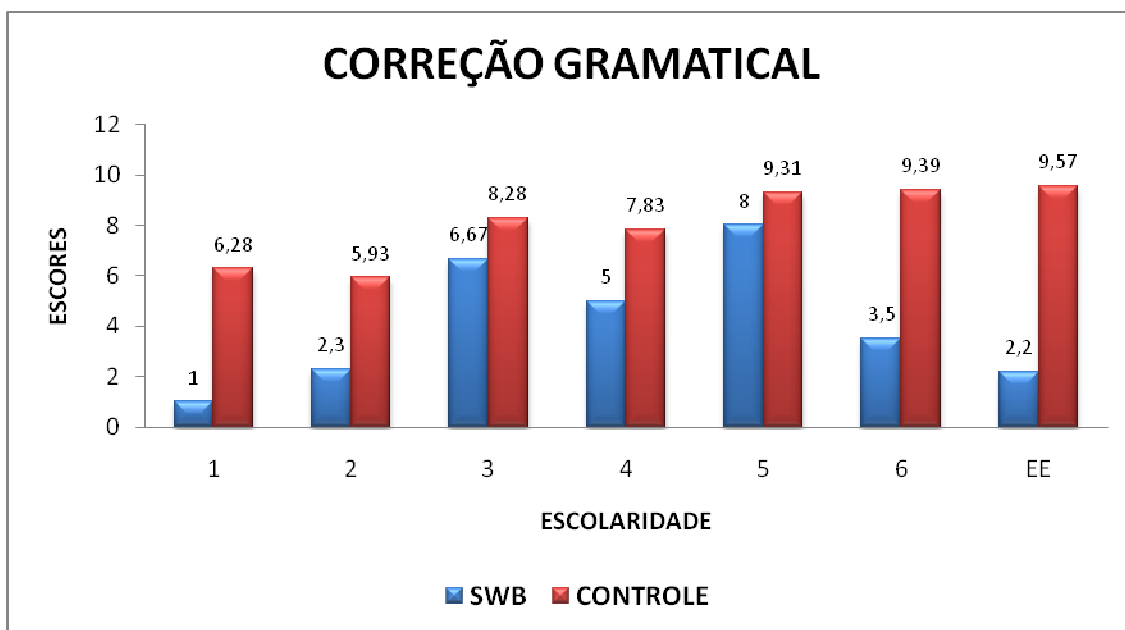


Figura 16. Escores na PCS no subteste de Correção Gramatical.

Os alunos da 3ª e 5ª séries apresentaram desempenho próximo àquele do grupo controle, no entanto, não foi observada correlação entre acertos e aumento da escolaridade para o grupo com SWB.

Tabela 31. Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade no subteste Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas.

<i>Subteste</i>	<i>Série</i>	<i>N</i>	<i>Idade média</i>	<i>SWB</i>	Controle
Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas	1	5	9a7m	0,60 ± 0,8	6,40 ± 2,5
	2	4	11a6m	1,62 ± 3,2	6,36 ± 2,7
	3	3	11a3m	6,00 ± 4,3	7,97 ± 2,1
	4	2	12a7m	5,00 ± 7,0	7,79 ± 2,3
	5	1	12a11m	8,00 ± 0,0	8,52 ± 1,6
	6	2	15a5m	0,00 ± 0,0	9,15 ± 1,0
	EE	5	13a6m	1,20 ± 2,1	9,11 ± 1,2

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

Os índices alcançados pelos sujeitos com SWB foram abaixo do esperado em todas as séries, entretanto, verifica-se que as maiores dificuldades apresentadas pela 1ª e 2ª séries e, novamente, os sujeitos da 3ª e 5ª séries foram os que obtiveram melhor desempenho, como pode ser verificado na Figura 17.

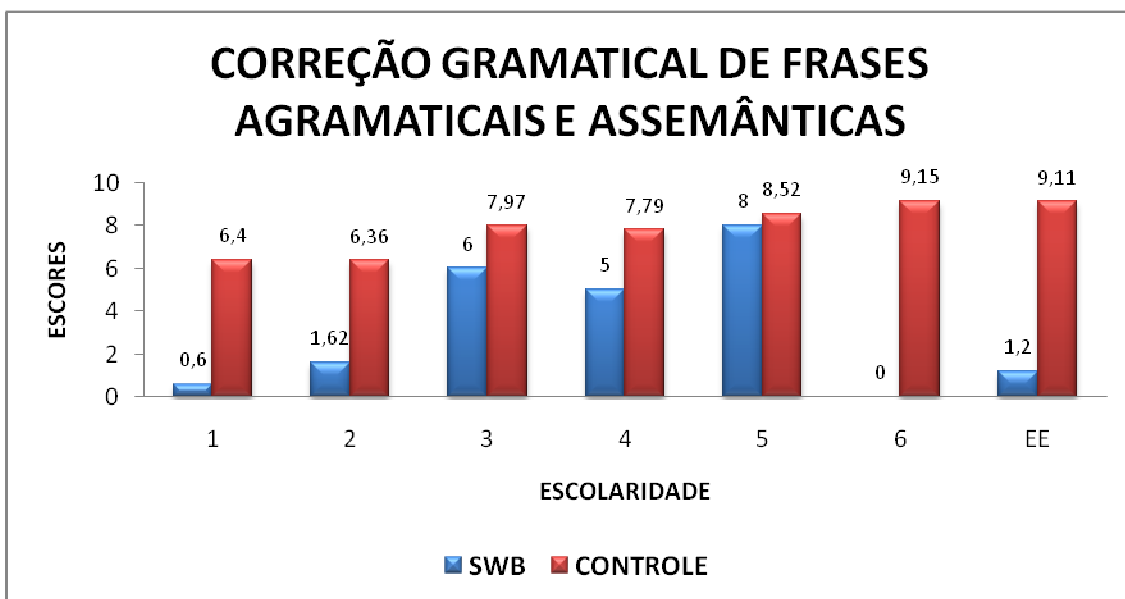


Figura 17. Escores na PCS no subtteste de Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas.

Como é possível observar, o grupo controle apresentou progressão nos escores conforme o aumento da escolaridade no subtteste Correção Gramatical de Frases Agramaticais e Assemânticas da PCS, já os sujeitos com SWB apresentaram irregularidade. Nota-se que o grupo da 3ª série obteve pontuação acima do da 4ª série, e o representante da 5ª série pontuou melhor do que o grupo da 6ª série.

Tabela 32. Estatísticas descritivas do escore na PCS como função da escolaridade nos subtteste de Caracterização de Palavras.

Subteste	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
Caracterização de Palavras	1	5	9a7m	4,40 ± 2,1	6,94 ± 2,4
	2	4	11a6m	4,00 ± 3,3	7,23 ± 2,6
	3	3	11a3m	5,66 ± 4,1	9,37 ± 2,5
	4	2	12a7m	4,00 ± 1,4	9,36 ± 3,1
	5	1	12a11m	3,00 ± 0,0	10,31 ± 3,3
	6	2	15a5m	3,00 ± 4,2	11,91 ± 2,6
	EE	5	13a6m	2,00 ± 1,8	13,02 ± 2,8

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

No subtteste Caracterização de Palavras, como se observa na Figura 18, a diferença de percentual de acerto foi significativa em praticamente todos os grupos.

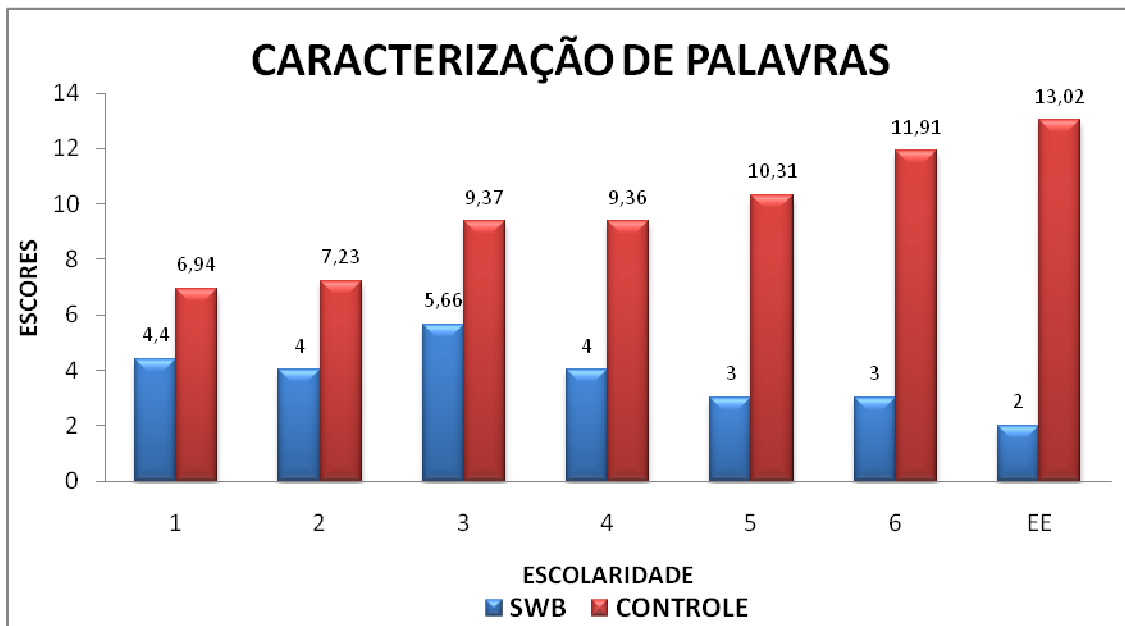


Figura 18. Escores na PCS no subtteste de Caracterização de Palavras.

Observa-se que os sujeitos com escolaridade menor obtiveram melhores resultados. Esses dados corroboram com os encontrados anteriormente, que indicam que não há relação entre o nível de escolaridade e aumento de acertos nos testes realizados por sujeitos com SWB, diferente do que acontece com crianças de desenvolvimento típico.

A Tabela 33 sumariza as médias apresentadas pelos sujeitos com SWB em função da escolaridade, somando-se todos os escores nos subttestes da PCS.

Tabela 33. Estatísticas descritivas do escore total na PCS como função da escolaridade

	Escolaridade	N	Idade média	SWB	Controle
PCS escore total	1	5	9a7m	17,40 ± 3,1	36,28 ± 8,1
	2	4	11a6m	18,88 ± 5,8	35,53 ± 7,8
	3	3	11a3m	33,66 ± 17,0	43,72 ± 6,0
	4	2	12a7m	28,00 ± 24,0	42,62 ± 6,4
	5	1	12a11m	37,00 ± 0,0	47,67 ± 4,9
	6	2	15a5m	19,00 ± 14,1	49,94 ± 4,2
	EE	5	13a6m	18,80 ± 10,4	51,33 ± 4,2

*Os alunos da escola de educação especial (EE) foram comparados com a série que correlaciona a média de idade dos dados obtidos na normatização: 13a6m com a 7ª série.

É possível identificar que há diferença no número de acertos entre o grupo com SWB e o grupo controle com relação à escolaridade, em todas as séries, como pode ser observado na Figura 19.

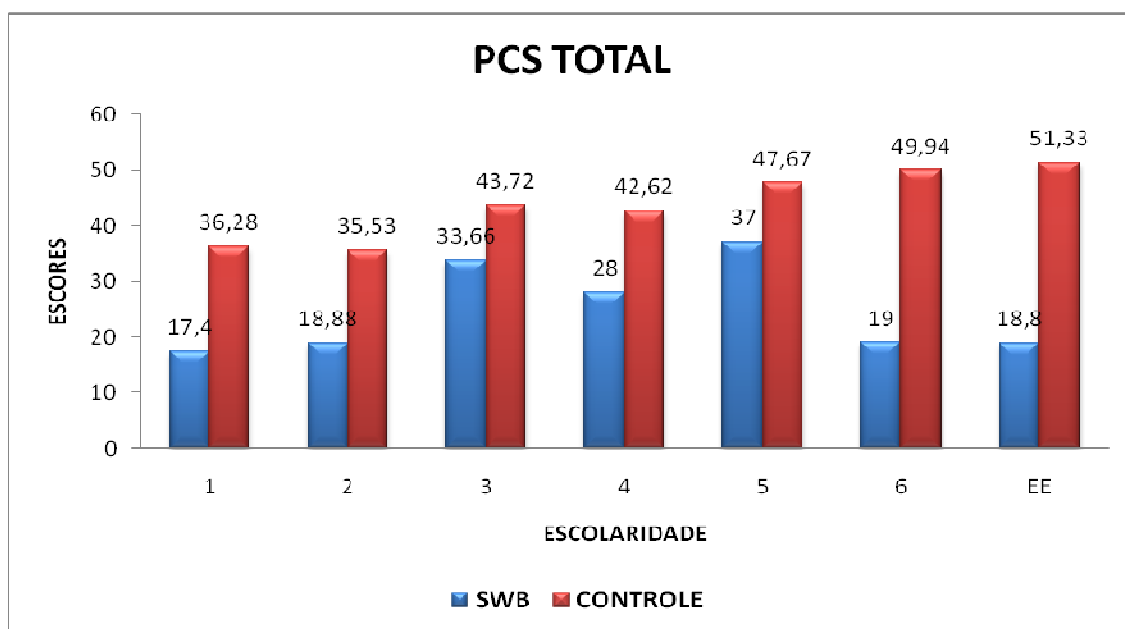


Figura 19 - Escores na PSC TOTAL

Os escores apresentados pelo grupo controle indicam uma progressão em relação à escolaridade, já no grupo com SWB não se verifica tal progressão. Os sujeitos da 6ª série, por

exemplo, apresenta escores próximos aos encontrados nos grupos de 1ª e 2ª séries, e menores do que os dos grupos da 3ª, 4ª e 5ª séries.

Outra análise de correlação de Pearson foi feita para os desempenhos totais na PCFO e PCS. Observou-se uma correlação significativa desses fatores com significância $r = 0,782$ e $p < 0,001$.

5.8 Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On-line (BALE On-line)

Dos 22 sujeitos participantes desse estudo¹, quatro realizaram os três testes propostos da *Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On-line (BALE On-line)*. O tempo médio de execução por teste não foi considerado, uma vez que a aplicação foi computadorizada e a duração da realização do teste relaciona-se também com o grau de familiaridade do sujeito com o computador.

Para a avaliação da leitura e da escrita foram utilizados três testes da *BALE On-Line*. Os resultados foram comparados com dados obtidos por pesquisas orientadas pelo professor Elizeu Coutinho de Macedo do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Presbiteriana Mackenzie.

A Tabela 34 apresenta a caracterização dos participantes que realizaram a *BALE On-Line* em função do sexo, idade, escolaridade e tipo de escola. Três eram meninas, com idade entre 10 e 14 anos, da 3ª e 4ª séries de escolas particulares. E um era menino de 16 anos, na 6ª série de escola pública.

¹ Os testes da *BALE On Line* foram apresentados a todos os participantes, no entanto, 18 participantes não conseguiram realizar a tarefa. A partir da quinta tela o teste era cancelado porque os sujeitos não apresentavam conhecimento mínimo de leitura ou escrita.

Tabela 34. Distribuição dos participantes em função da série e do tipo de escola

<i>Identificação</i>	<i>Sexo</i>	<i>Idade</i>	<i>Escolaridade</i>	<i>Tipo de Escola</i>
GP	F	10a10m	3 ^a	Particular
JP	F	14a	3 ^a	Particular
JCC	F	14a2m	4 ^a	Particular
ASM	M	16a10m	6 ^a	Pública/Particular

5.8.1 Teste de Competência de Leitura de Palavras (TCLP)

O TCLP avalia o desempenho do participante em leitura de palavras isoladas e, para a sua análise, compara-se o grau de desvio de cada sujeito em relação às normas do seu grupo em referência, quanto à idade e escolaridade. Permite, ainda, interpretar os dados do sujeito em termos do modelo de desenvolvimento da leitura e escrita. No caso desse estudo será considerado apenas o fator escolaridade.

A Tabela 35 apresenta os escores individuais obtidos no TCLP. O desempenho dos quatro sujeitos variou de 52 a 64 pontos, com média de 58 pontos (DP=5,5).

Tabela 35. Número Médio de acertos por escolaridade

	<i>Ident</i>	<i>Série</i>	<i>Escola</i>	<i>Média</i>	<i>Controle</i>
<i>TCLP</i>	GP	3 ^a	Particular	52	58,4
	JP	3 ^a	Particular	55	58,4
<i>TOTAL</i>	JCC	4 ^a	Particular	61	58,5
	ASM	6 ^a	Pública/Particular	64	58,5

*O aluno da 6^a série foi comparado com a média apresentada por alunos da 4^a série por não haver dados normativos para comparação com essa série.

Como pode ser verificado na Figura 20, há um aumento no número de acertos em relação ao aumento da escolaridade. É possível verificar que a maior diferença entre os sujeitos com SWB e o grupo controle foi apresentada pelos participantes da 3^a série. Entretanto, não foi observada uma grande discrepância entre os grupos comparados.

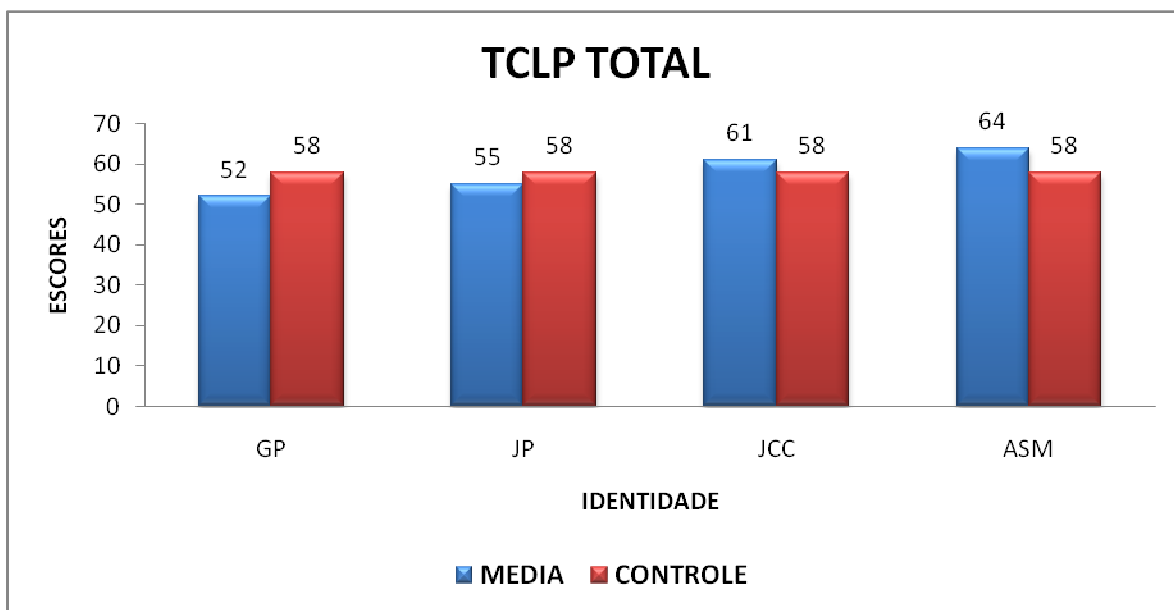


Figura 20. Desempenho no TCLP total em comparação aos dados normativos apresentados por crianças de escola pública.

Os sete subtestes do TCLP avaliam habilidades de processamento das diferentes rotas de leitura de palavras isoladas: a logográfica, a fonológica e a lexical (Tabela 36 e Figura 21).

Tabela 36. Número médio de itens corretos e desvio padrão em função dos tipos de subteste: Corretas Regulares (CR); Corretas Irregulares (CI); Incorreções Semânticas (IS); Pseudopalavras Homófonas (PH); Trocas Visuais (TV); Pseudopalavras com trocas fonológicas (TF) e Pseudopalavras Estranhas (PE).

<i>Ident.</i>	<i>Série</i>	<i>CR</i>	<i>CI</i>	<i>IS</i>	<i>PH</i>	<i>TV</i>	<i>TF</i>	<i>PE</i>
GP	3^a	10	8	10	1	3	5	9
JP	3^a	9	4	8	6	6	6	10
Controle		8,2	7,4	8,8	7,3	7,5	7,5	9,3
JCC	4^a	10	10	9	5	7	4	10
Controle		5,7	7,5	8,2	3,5	7,2	5,7	9,1
ASM	6^a	10	10	10	4	7	7	10
Controle		5,7	7,5	8,2	3,5	7,2	5,7	9,1
Média		9,7	12,8	9,2	4,0	5,7	5,5	9,7

*O aluno da 6^a série foi comparado com a média apresentada por alunos da 4^a série por não haver dados normativos para comparação com essa série.

No que se refere à detecção correta das malformações ortográficas e semânticas em função do grupo de palavras, os dados revelaram que o grau de dificuldade variou, das mais fáceis para as mais difíceis na seguinte ordem: CI (12,8) > CR (9,75) = PE (9,75) = IS (9,25) > TV (5,75) > TF (5,50) > PH (4,00). Os piores desempenhos de leitura de palavras foram observados nos resultados de Troca Fonológica (4,00), Pseudopalavras Homófonas (4,00), seguido por Trocas Visuais (5,75). Tais resultados sugerem que as crianças e adolescentes avaliados tenderam a fazer leitura a partir de um processamento global, com estratégias alfabéticas e ortográficas de leitura ainda incipientes.

5.8.2 Teste de Nomeação de Figuras por Escolha de Palavras (TNF1-escolha)

No TNF1-escolha, a tarefa consiste em escolher a palavra escrita que corresponde ao nome do sinal. A Tabela 37 sumariza a frequência absoluta de acerto durante a nomeação de cada um dos 36 itens do TNF1.

Tabela 37. Frequência absoluta de acerto no TNF1-escolha

	<i>Ident</i>	<i>Série</i>	<i>Escola</i>	<i>SWB</i>	<i>Controle</i>
<i>TNF1</i>	GP	3 ^a	Particular	30	34,31
	JP	3 ^a	Particular	22	34,31
<i>TOTAL</i>	JCC	4 ^a	Particular	32	32,16
	ASM	6 ^a	Pública/Particular	34	32,16
	Média			29,50	33,23

*O aluno da 6^a série foi comparado com a média apresentada por alunos da 4^a série por não haver dados normativos para comparação com essa série.

Conforme verificado na Tabela 37, a média de acerto foi de 29,50. A maior dificuldade foi apresentada pelo sujeito JP com pontuação máxima de 22 pontos. Os dados coletados indicam que não há diferença significativa entre os sujeitos GP, JCC e ASM em relação ao grupo controle, como pode ser observado na Figura 22.

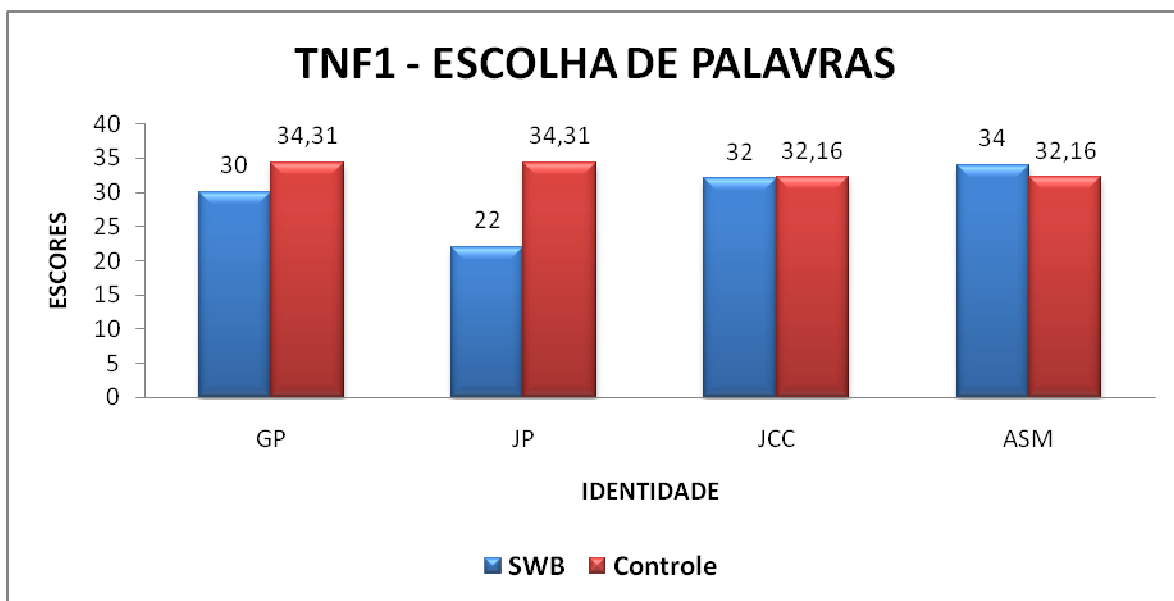


Figura 21. Desempenho no TNF1 total em comparação aos dados normativos apresentados por crianças de escola pública.

A partir da Figura 22 é possível observar, de modo geral, que, com o aumento do nível educacional, a porcentagem de acerto cresceu ao longo das três séries. A tarefa consiste em escolher a palavra escrita que corresponde ao nome do sinal. De todas as alternativas, apenas uma única representa corretamente a figura, sendo esta o alvo, seguindo o critério de escolha por confrontação. As demais apresentam erros de natureza ortográfica, semântica ou quirêmica. Na Tabela 38 é possível observar a frequência de erros e tipos de paralexias. Verifica-se que o maior número de erros foram os de paralexias semânticas.

Tabela 38. Frequência absoluta de escolha erradas e de paralexias quirêmica, semântica e ortográfica.

Ident.	Série	Total	Acertos	Erros Totais	Número e tipos de paralexias		
					Ortográfica	Semântica	Quirêmica
GP	3 ^a	36	30	6	2	2	2
JP	3 ^a	36	22	14	5	4	5
JCC	4 ^a	36	32	4	0	3	1
ASM	6 ^a	36	34	2	1	1	0

5.8.3 Teste de Nomeação de Figuras por Escrita (TNF2-escrita)

Os resultados da análise descritiva das avaliações de escrita de palavras isoladas são expostos na Tabela 39. Analisa-se o número total de palavras e pseudopalavras escritas corretamente. A média de acertos corresponde ao escore bruto, sendo que o mínimo é zero e o máximo 36. Como pode ser observado, há diferença significativa entre o grupo com SWB e o grupo controle no TNF2-escrita.

Tabela 39. Frequência absoluta de acerto no TNF2-escrita.

	Ident	Série	Escola	Média	Controle
<i>TNF2</i>	GP	3 ^a	Particular	14	34,31
<i>TOTAL</i>	JP	3 ^a	Particular	14	34,31
	JCC	4 ^a	Particular	24	32,16
	ASM	6 ^a	Pública/Particular	21	32,16

O desempenho da amostra no TNF2-escrita de palavras foi analisado em função do número total de acertos. Desta forma, verificou-se que GP e JP da terceira série alcançaram a menor média (14), em relação ao grupo controle entre as séries avaliadas, e que a melhor pontuação foi apresentada por JCC da 4^a série, com pontuação superior a ASM que frequenta a sexta série do ensino fundamental (Figura 23).

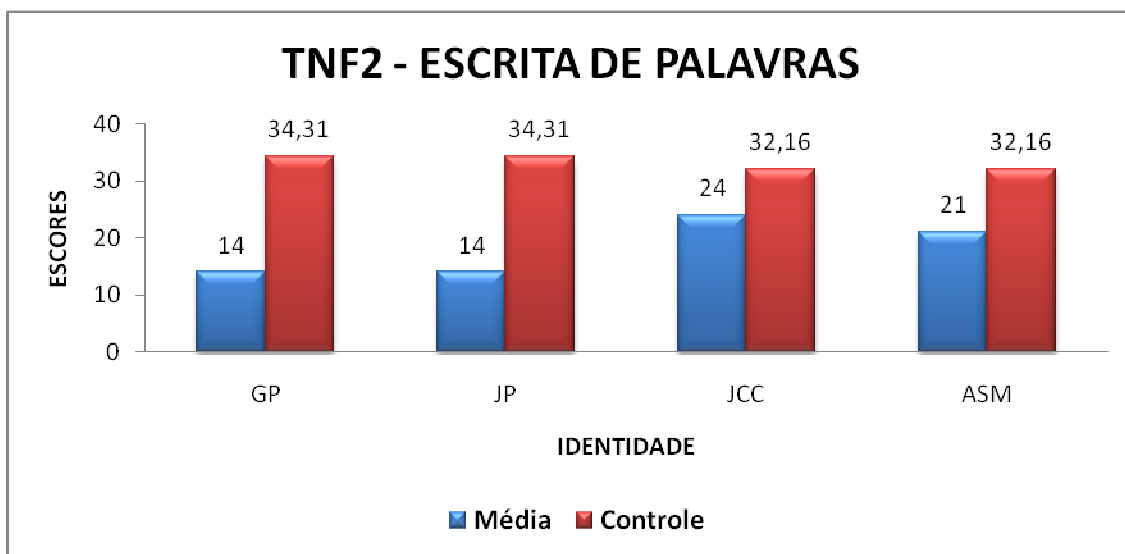


Figura 22. Desempenho da amostra total no *Teste de nomeação de figuras por escrita* (TNF2-escrita).

No TNF2-escrita, cada tela apresenta uma figura que o aluno deverá nomear digitando corretamente o nome correspondente à figura apresentada. Além disso, o instrumento permite avaliar o desenvolvimento da competência de escrita e a habilidade do examinando em escrever livremente palavras que correspondam corretamente às figuras, sem cometer erros ortográficos e semânticos. Na Tabela 40 são apresentados os tipos de erros de cada sujeito

Tabela 40. Tipos de erros apresentados pelos sujeitos

	Ident	Série	Escola	Total	Acertos	Erros Totais	Tipo de erros	
							Ortográfico	Semântico
TNF1 TOTAL	GP	3 ^a	Particular	36	14	22	17	5
	JP	3 ^a	Particular	36	14	22	15	7
	JCC	4 ^a	Particular	36	24	12	11	1
	ASM	6 ^a	Pública/Part	36	21	15	13	2

Na Tabela 41 é possível observar que os itens mais fáceis, com 100% de acertos, foram: rato, pipa, vela, cavalo, sapo, peteca e apito. Já as mais difíceis, com 0% de acerto, foram: melancia (abacaxi, melesia, melansia, melaci); xadrez (cadeis, dema, chadzeis,

xadreis); tambor (tabou, bubo, tanpor, tabor); helicóptero (elicopetero, vavião, eurocoter, helicopeto); rinoceronte (renoce, toro, rinoseronte, reinoc); palhaço (palaso, palosio, palhaso, palhaso) e grampeador (uati, garpiadro, cranpiador, grapiador).

Tabela 41. Respostas apresentadas pelos sujeitos da pesquisa no TNF2-escrita

<i>PALAVRA</i>	GP	JP	JCC	ASM
RATO	rato	rato	rato	rato
PATO	pato	pato	pato	gaso
MOTO	moto	moto	moto	motussicleta
PIPA	pipa	pipa	pipa	pipa
VELA	vela	vela	vela	vela
COBRA	gobra	cobra	cobra	cobra
CAVALO	cavalo	cavalo	cavalo	cavalo
MEIA	meia	mia	meia	meia
LÁPIS	lapes	lapis	lapis	lapis
ABACAXI	abacaxi	abacexi	abacachi	abacaxi
ELEFANTE	elfeta	elefente	elefante	elefante
BORBOLETA	boleta	broleta	borboleta	borboleta
SAPO	sapo	sapo	sapo	sapo
ABRIDOR	abridor	abridro	apridor	abridor
MELANCIA	abacaxi	melesia	melansia	melaci
PETECA	peteca	peteca	peteca	peteca
GIRAFÁ	girafa	girafa	jirava	girafa
RODA	roda	roda	peneu	roda
VASSOURA	vasora	vasoura	vasora	vassoura
APITO	apito	apito	apito	apito
GARFO	gafo	core	garfo	co
CHUVEIRO	guveiro	xuverio	chuveiro	chuveiro
CARANGUEJO	a	careqejo	siri	caragejo
IGREJA	irega	igrega	igreja	ingreja
MARTELO	matelo	martelo	martelo	matelo
CHINELO	xinelo	chilo	chinelo	chinelo
COELHO	coelio	coelho	coelho	coelho
XADREZ	cadeis	dema	chadzeis	xadreis
TAMBOR	tabou	bubo	tanpor	tabor
HELICÓPTERO	elicopetero	vavião	eurocoter	helicopeto
BINÓCULO	prinoqulo	benocolo	binoculo	binocolo
RINOCERONTE	renoce	toro	rinoseronte	reinoc
CORUJA	coruga	coroga	coruja	coruja
PALHAÇO	palaso	palosio	palhaso	palhaso
GRAMPEADOR	uati	garpiadro	cranpiador	grapiador
SANFONA	tuda	pieno	sanfona	safona

Na análise dos erros ortográficos os resultados encontrados foram: substituição de letras, omissões de sílabas, dificuldade no uso de marcadores de nasalização, hipercorreção e trocas de letras. Os resultados obtidos revelam baixa capacidade de nomeação por escrita.

5.8.4 Desempenho em todos os testes da BALE On Line

Como pode ser verificado na Tabela 42, há um aumento no número de acertos em relação ao aumento da escolaridade nos testes TCLP e TNF1. Os dados apresentados pelos sujeitos com SWB estão próximos aos encontrados no grupo controle. Já no teste TNF2, que tem como propósito verificar erros semânticos e ortográficos, é possível identificar que os escores apresentados pelos sujeitos que realizaram o teste são bastante inferiores aos apresentados pelo grupo controle.

Tabela 42. Números de respostas corretas na execução dos testes: TCLP, TNF1 (escolha) e TNF2 (escrita) .

	<i>Ident</i>	<i>Escol.</i>	<i>TCLP</i>	<i>Cont</i>	<i>TNF1</i>	<i>Cont</i>	<i>TNF2</i>	<i>Cont</i>
<i>BALE</i>	GP	3 ^a	52	58	30	34	14	34
<i>On-</i>	JP	3 ^a	55	58	22	34	14	34
<i>Line</i>	JCC	4 ^a	61	58	32	32	24	32
	ASM	6 ^a	64	58	34	32	21	32

O desempenho nos testes avaliados, em termos de frequência de acertos e progressão da escolaridade, apontou que os sujeitos da 3^a série apresentaram desempenho inferior ao sujeito da 4^a série, o qual, por sua vez, obteve resultado inferior ao do sujeito da 6^a série, com exceção do *Teste de Nomeação de Figuras por Escrita* (TNF2 – escrita). Esses dados podem ser verificados na Figura 23.

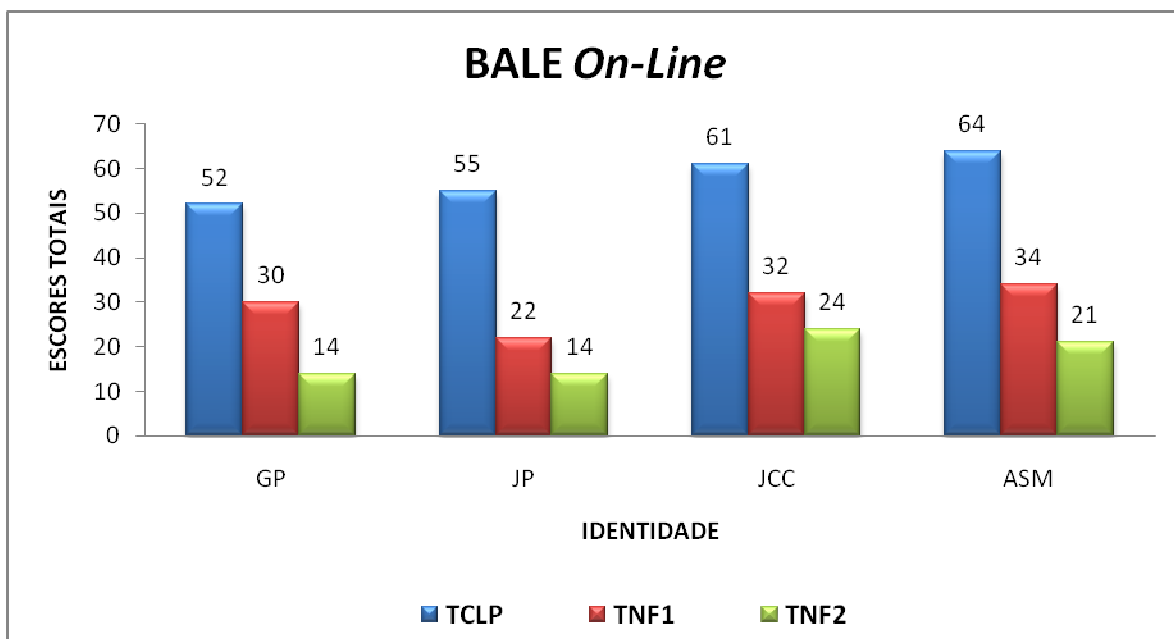


Figura 23. Escores totais dos sujeitos com SWB nos subtestes TCLP, TNF1 e TNF2 da *Bateria de Avaliação de Leitura e escrita On Line (BALE On-Line)*.

5.9 Desempenho em todos os testes dos alunos que fizeram a BALE

A fim de analisar o padrão de respostas de cada um dos participantes, examinou-se o número total de respostas corretas nos testes WISC-III, WISCONSIN, PCFO, PCS, TVIP, Token-Comp e *BALE On Line*. Os dados são apresentados na Tabela 43. É possível observar que não houve relação entre o QI e os escores encontrados nos testes realizados pelos sujeitos.

Tabela 43. Padrão de respostas de cada um dos participantes, número total de respostas corretas nos testes: WISC-III, WISCONSIN, PCFO, PCS, TVIP, Token-Comp e *BALE On Line*.

Ident	QI estimado do WISC	WISCONSIN Acertos	PCFO	PCS	TVIP	TOKEN	BALE		
							TCLP	TNF1	TNF2
GP	56	38	16,0	43,0	75	19	52	30	14
JP	68	31	19,0	44,0	68	29	55	22	14
JCC	62	30	18,5	45,0	63	28	61	32	24
ASM	56	15	06,0	09,0	61	12	64	34	21

O sujeito que obteve QI mais elevado (JP) não apresentou os melhores resultados em nenhum dos instrumentos avaliados. No teste que avalia o vocabulário receptivo, o melhor desempenho foi o do participante GP, cujo QI era o mais baixo (56) dentre os sujeitos submetidos à BALE. Já no *Teste de Competência de Leitura de Palavras* (TCLP), a melhor pontuação foi apresentada por ASM, cujo QI também é de 56 (Figura 25).

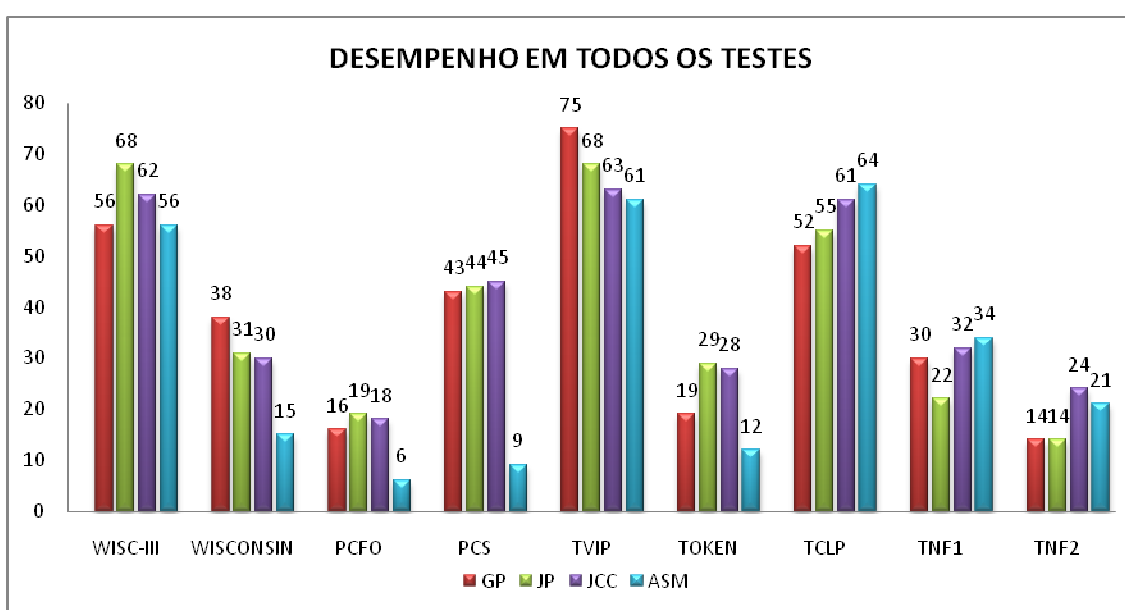


Figura 24. Desempenho de cada um dos participantes, número total de respostas corretas nos testes: WISC-III, WISCONSIN, PCFO, PCS, TVIP, Token-Comp e BALE *On Line*.

6. DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

Este estudo teve como objetivo caracterizar o desempenho de pessoas com SWB em testes de vocabulário receptivo, de habilidades de consciência fonológica e sintática e de leitura e escrita. O grupo avaliado, composto por crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren, possui facilidade em se expressar verbalmente, compreende instruções verbais, apresenta deficiência intelectual entre moderada e média e frequenta a escola, sendo que 17 desses sujeitos estão no ensino regular e 5 em Escolas Especiais.

Com o intuito de se obter um perfil da população estudada foram utilizados instrumentos para avaliar habilidades intelectuais e padrões comportamentais. O pareamento foi realizado a partir de dados normativos apresentados em trabalhos científicos. Em relação à habilidade intelectual, os grupos controle apresentaram melhores índices em todos os testes. A avaliação de habilidades intelectuais apresentou valores do QI estimado compatível com classificações inferiores, que caracterizam uma deficiência intelectual de leve à moderada. Os dados encontrados corroboram com a literatura compilada. Foram observadas correlações negativas entre os fatores idade e QI, o que pode indicar que o desenvolvimento intelectual dessas crianças não acompanha seu desenvolvimento cronológico e escolar.

A análise realizada para identificação de problemas comportamentais sugere que os sujeitos apresentaram problemas de internalização e externalização, com escores médios elevados nas escalas de ansiedade/depressão e comportamento agressivo. O teste WISCONSIN apontou que o grupo com SWB demonstra maior dificuldade de concentração e identificação de padrões de mudança.

Em relação ao vocabulário receptivo, foi observada uma tendência ao desenvolvimento e ampliação do vocabulário com a progressão da série. Entretanto, os resultados obtidos em cada série estão abaixo do esperado para crianças da pré-escola, conforme os dados da normatização para aplicação coletiva em função da série escolar. Também em relação à média de idade da amostra, os resultados, se comparados com a população da mesma faixa, encontram-se abaixo da média. Não foram encontradas correlações entre o vocabulário receptivo e o QI estimado. Para Capovilla e colaboradores (2004), o comprometimento da linguagem receptiva auditiva pode ser um fator agravante no desenvolvimento das habilidades de leitura e escrita, pois existe uma estreita relação entre o desenvolvimento dessas habilidades e a sensibilidade que a criança deve ter aos diferentes segmentos silábicos e fonêmicos.

Os dados obtidos referentes à linguagem receptiva sugerem que essa população possui dificuldade para manter e manipular informações verbais. Foram encontradas correlações entre o vocabulário receptivo e a série. Ainda assim, os escores obtidos são baixos se comparados aos dados normativos. Os resultados indicaram diferenças significativas entre as etapas, isto é, quanto mais informações estiveram envolvidas, mais dificuldade os sujeitos apresentavam para sua realização. Esses dados indicam que a habilidade de memória de trabalho está prejudicada nos sujeitos com SWB. Mesmo os sujeitos que apresentaram coeficientes de inteligência mais elevados demonstraram dificuldades nessa tarefa, caracterizando maior déficit em relação a essas habilidades. No entanto, é possível observar que os sujeitos que realizaram a *BALE On-Line*, foram os que obtiveram as melhores pontuações no Teste Token. Os dados encontrados nesse estudo contrastam com aqueles presentes na literatura, que descrevem que 70% dos sujeitos com SWB apresentam memória auditiva de curto prazo dentro de parâmetros normais (CAPIRICI *et al.*, 1996; JAROLD *et*

al., 1998; NAKAMURA *et al.*, 2001; SCHMITT *et al.*, 2001; GRANT *et al.*, 2001; GARCIA-NONELL *et al.*, 2003).

As avaliações sobre o processamento fonológico através de tarefas de consciência fonológica mostram diferença significativa entre os dados normativos e os escores apresentados pelos sujeitos com SWB em praticamente todos os subtestes da PCFO. Apenas no subteste Síntese Silábica os sujeitos com SWB apresentaram desempenho adequado em relação aos índices do grupo controle. É importante ressaltar, contudo, que este subteste é o de execução mais simples, já que as habilidades de análise silábica e outras habilidades supra-segmentares tendem a se desenvolver de modo mais natural segundo Capovilla e Capovilla (2000). Os menores escores foram encontrados nos subtestes Síntese Fonêmica, Manipulação Fonêmica e Transposição Fonêmica. Esse fato pode ser explicado levando-se em consideração que os fonemas são as menores unidades da língua, o que pode ser uma das razões que dificultam sua percepção. Os dados desse estudo corroboram com os encontrados na literatura, que sugere que indivíduos com SWB apresentam dificuldades em tarefas de processamento fonológico (MERVIS; MORRIS, 2007).

Deve-se salientar que quatro sujeitos realizaram os testes de leitura e escrita, isso significa dizer que a maioria ($\pm 80\%$) da amostra, apesar de freqüentar a escola, não sabe ler nem escrever. Segundo Capovilla e Capovilla (2004), a consciência fonológica depende do sistema de escrita que está sendo ensinado e a consciência fonêmica só parece ser alcançada com a introdução de um sistema alfabético. O presente estudo corrobora com as informações dos autores, uma vez que as melhores pontuações encontradas foram dos sujeitos que realizaram a BALE *On-Line* (GP 16,00; JP 19,00; JCC 18,50; ARS 19,00). No entanto, se comparados aos dados normativos, JP e JCC se encontram um pouco abaixo do esperado para a escolaridade, já GP e ARS estão muito abaixo do esperado para a escolaridade. Dos sujeitos

que não fizeram a BALE, isto é, não estavam alfabetizados, apenas dois (HCT – 13,5 e FFZ – 22,0) apresentaram desempenho dentro do esperado para a escolaridade. Foi feita também uma análise de correlação de Pearson para os fatores idade, escolaridade (1ª à 6ª) e QI, entretanto, não foram observadas correlações significativas. De acordo com a literatura compilada, os dados normativos apontam que há progressão nos escores conforme o aumento da escolaridade em todos os subtestes da PCFO, o que determina o crescimento nos valores de acertos totais. Já os sujeitos com SWB apresentaram irregularidade em todos os itens analisados, o que indica que, diferentemente do grupo controle, neste grupo não se verifica relação entre o aumento da escolaridade e o número de acertos na PCFO.

Na *Prova de Consciência Sintática* (PCS) os dados coletados apontam diferença significativa entre os escores apresentados pelo grupo com SWB e os dados normativos. Como ocorreu na PCFO, não foram encontradas correlações significativas entre os resultados da PCS e os fatores idade, escolaridade e QI. Os escores apresentados na PCS apontam que apenas três sujeitos, ou seja, 14% da amostra (GP, 43,0; JP 44,0; JCC 45,0), apresentaram desenvolvimento dentro do esperado para a escolaridade. A maioria, 13 sujeitos (58,0%) da amostra, apresentou desenvolvimento muito abaixo do esperado para a escolaridade. Novamente, é possível observar que os sujeitos que obtiveram melhores resultados foram os que realizaram os testes da BALE. De acordo com Guimarães (2003), as experiências com leitura e escrita aperfeiçoam a habilidade sintática e a relação entre consciência fonológica e sintática, provavelmente porque a linguagem escrita, se comparada à oral, oferece maiores possibilidades de análise e reflexão a respeito das estruturas sintáticas.

Assim, como se constata no presente estudo, os sujeitos com SWB apresentam alterações estatisticamente significantes nas habilidades de consciência fonológica e consciência sintática, quando comparados aos indivíduos com desenvolvimento típico. A

grande maioria dos participantes desta pesquisa apresentou defasagem nas provas de consciência fonológica, bem como nas habilidades que compõem a consciência sintática.

Como já apontado anteriormente, apenas quatro sujeitos realizaram a *Bateria de Avaliação de Leitura e Escrita On-line*. No entanto, entre os 22 integrantes da amostra, foi possível observar que alguns nomeavam as letras, mas não conseguiam formar sílabas, como ocorreu com VPS e VNB, que estão na 1ª série. Esse dado pode estar relacionado ao fato de que ambos os sujeitos frequentam a escola há pouco tempo. A maioria dos participantes não reconhecia nenhuma letra, como foi o caso de AJK (9a9m, 3ª série), GMP (11a2m, 4ª série), ASN (12a11m, 5ª série) e ARS (15a, 6ª série). Esses dados revelam uma compatibilidade entre idade e escolaridade. Contudo, esses sujeitos não identificam questões básicas da alfabetização, como o reconhecimento das letras, que são apreendidas pelas crianças já na educação infantil. O fato de estarem frequentando séries compatíveis à idade cronológica deve ser associado, segundo os dados aqui apresentados, à progressão continuada.

Os resultados dos sujeitos que realizaram as atividades da BALE *On-line* mostram, nos testes TNF1 e TFN2, coeficientes abaixo da média esperada para as séries correspondentes. Os dados apontam para o fato de que indivíduos com SWB podem aprender a ler, no entanto, o nível de leitura é baixo. Tais informações, obtidas no presente trabalho, vão ao encontro dos dados encontrados na literatura (LAING *et al.*, 2001).

No TCLP os sujeitos apresentaram coeficientes compatíveis aos de alunos da escola pública. As maiores dificuldades foram observadas nos resultados de Troca Fonológica e Pseudopalavras Homófonas. Para Capovilla e colaboradores (2004), o erro de deixar de rejeitar pseudopalavras com trocas fonológicas é um indicativo de que o sujeito não está fazendo uso da rota lexical e está lendo pela decodificação grafofonêmica escrita, isto é pela rota fonológica. Já as falhas encontradas no subtteste de Pseudopalavras Homófonas indicam

que esses sujeitos apresentam déficits de habilidade de leitura com decodificação grafofonêmica, em que a leitura pode ser afetada pela irregularidade das palavras.

Mais uma vez os dados obtidos nessa pesquisa concordam com os estudos realizados anteriormente, os quais apontam que, para os sujeitos com SWB, a aprendizagem parece envolver a criação de mapeamentos apenas ortográficos e fonológicos (HOWLIN *et al.*, 1998; LAING *et al.*, 2001; LEVY; TAGER, 2003).

A leitura pressupõe a existência de dois componentes: decodificação e compreensão. A decodificação refere-se aos processos de reconhecimento da palavra escrita. Já compreensão é definida como o processo pelo qual as palavras, sentenças ou textos são interpretados. Sendo assim, a compreensão e o processamento de unidades lingüísticas amplas, como frases e textos, são habilidades complexas, que envolvem dois tipos de componentes: um específico à leitura e outro geral, inespecífico (NAVAS; SANTOS, 2002).

Considerando as habilidades envolvidas no teste TNF1, é possível supor que os indivíduos com SWB cometem mais erros semânticos e ortográficos no momento de selecionar as alternativas corretas. Os dados coletados indicam que não há diferença significativa entre os sujeitos com SWB e o grupo controle. Apenas um sujeito (JP) apresentou pontuação baixa nesse teste. É conveniente dizer que o sujeito JP, durante todo o período em que realizava as tarefas, apresentava inquietude e, por várias vezes, foi necessário solicitar que prestasse atenção na atividade. Os participantes apresentam déficits semânticos e essa característica pode dificultar o desenvolvimento da habilidade de ler palavras. As dificuldades ortográficas observadas em indivíduos com SWB podem estar relacionadas aos déficits viso-espaciais apresentados por essa população (MERVIS; MORRIS, 2007).

Ao contrário dos resultados encontrados no TNF1 e no TNF2, os sujeitos com SWB apresentaram escores significativamente inferiores aos apresentados pelo grupo controle. Os

resultados obtidos revelam baixa capacidade de nomeação por escrita. Na análise dos erros ortográficos verificou-se substituição de letras, omissões de sílabas, dificuldade no uso de marcadores de nasalização e trocas de letras que, em conjunto, indicam também problemas fonológicos (ZORZI; CIASCA, 2009).

A análise de todos os testes que compõem a BALE *On-line* permite concluir que os participantes do estudo ainda não atingiram os estágios ortográficos de leitura e escrita e que realizam a leitura pela rota fonológica e não pela rota lexical.

7. CONCLUSÕES

Este estudo buscou caracterizar as habilidades de vocabulário receptivo, de consciência fonológica e sintática e de leitura e escrita em crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren. Os resultados coletados indicam que todos os participantes apresentam funcionamento cognitivo rebaixado, com comprometimento, principalmente, nas habilidades lingüísticas de leitura e escrita.

Nas avaliações realizadas, o grupo de sujeitos com Síndrome de Williams-Beuren caracterizou-se por um desempenho significativamente inferior aos dados normativos, em todas as atividades. Foi possível identificar que, nessa amostra, há comprometimento na linguagem receptiva e de memória de trabalho, fatores importantes para o bom desenvolvimento da leitura e da escrita. Foram identificadas dificuldades em tarefas de processamento fonológico e sintático. Os dados encontrados podem servir de indicativo para o fato de que a maior parte da amostra não tenha realizado as atividades, especificamente, de leitura e escrita da BALE. No entanto, quatro crianças realizaram essas atividades, o que demonstra que em si, a SWB não é impeditiva para o aprendizado de tais habilidades.

Finalmente, observou-se que os resultados aqui relatados têm implicações importantes para programas de intervenção e planejamento educacional voltados ao ensino de habilidades de leitura e escrita para as crianças com SWB. Por exemplo, é necessário considerar em tais programas a deficiência intelectual apresentada por essa população, é necessário também, incluir programas de estimulação contínua, inclusive com intervenções precoces, adequação de métodos de ensino e de currículo adaptado.

Os resultados descritos são preliminares, de modo que se faz necessária a realização de estudos futuros na tentativa de melhor caracterizar o perfil das habilidades de leitura e escrita

dos sujeitos com SWB. Alguns dos pontos que poderiam ser contemplados por pesquisas posteriores são: aumento da amostra; realização de análise mais detalhada do ponto de vista metalingüístico; além da comparação de tal perfil ao de outras condições, genéticas ou não, que apresentem também deficiência intelectual.

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ACHENBACH, T.M.; RESCORLA, L.A. *Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles*. Burlington: University of Vermont, Research Center for Children, Youth & Families, 2001.

ADAMS, M. J. *Beginning to read: thinking and learning about print*. Cambridge, Massachusetts: MIT, 1990.

ALMEIDA, L. S.; MORAIS, M. F. *Programa "Promoção Cognitiva"*. Braga: Psiquilíbrios, 2001.

ANDRADE C, R. F.; BEFFI-LOPES, D. M.; FERNANDES, F. D. M.; WERTZNER, H. F. *Teste de Linguagem Infantil nas Areas de Fonologia, Vocabulario, Fluencia e Pragmatica*. 2a ed. rev. ampl. atual. Barueri: Pro-Fono, 2004, p. 51-82.

ANTONELL, A.; DEL CAMPO, M.; FLORES, R.; CAMPUZANO, V.; PÉREZ-JURADO. La Síndrome de Williams: aspectos clínicos y bases moleculares. *Rev Neurol*, 42 (Supl 1), S69-S75, 2006.

AZENHA, M. G. *Construtivismo: de Piaget a Emilia Ferreiro*. São Paulo: Editora Ática, 1999. (Série Princípios).

BARRERA, S. D.; MALUF R. M. Consciência metalingüística e alfabetização: Um estudo com crianças da primeira série do ensino fundamental. *Psicologia, reflexão e crítica*, 16(3), p. 491-502, 2003.

BELLUGI, U.; WANG, P. P.; JERNIGA, T. L. Williams Syndrome: An Unusual Neuropsychological Profile. In: BROMAN, S. H.; GRAFMAN, J. (ed.) *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implication for Brain Function*. Hillsdale NJ: Lawrence Earlbaum Associates, 1994.

BELLUGI, U.; LICHTENBERGER, L.; JONES, W.; LAI, Z. ST GEORGE, M. The neurocognitive profile of Williams syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*. v. 12, p.7-29, 2000.

BELLUGI, U.; KORENBERG, J. E.; KLIMA, E. S. Williams syndrome: an exploration of neurocognitive and genetic features. *Clin. Neur. Res.*, California, v. 1, n. 3, p. 217-229, may 2001.

BEUREN, A.J.; APITZ, J.; HARMJANZ, D. Supravalvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. *Circulation*, 6, p. 1235-1240, 1962.

BORG, I.; DELHANTY, J.; BARAITSER M. Detection of hemizigosity at the elastin locus by FISH analysis as a diagnostic test in both classical and atypical cases of Williams Syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 32(9), p.692-696, 1995.

BRADLEY, L.; BRYANT, P. Categorizing sounds and learning to read: a causal connection. *Nature*. v. 301, p. 419-421, 1983.

CAPIRICI, O.; SABBADINI, L.; VOLTERRA, V. Language development in Williams syndrome: a case study. *Cognit Neuropsychol*, 13, p. 1017-39, 1996.

CAPOVILLA, A. G. S.; CAPOVILLA, F. C. O desenvolvimento da consciência fonológica durante a alfabetização. *Temas sobre Desenvolvimento*, 6(36), p.15-21, 1997.

CAPOVILLA, F. C.; NUNES, L.; NOGUEIRA, D.; NUNES, D.; ARAUJO, I.; BERNAT, A.; CAPOVILLA, A.G.S. Análise da validade concorrente do Teste de Vocabulário por Imagens Peadoby PR comparação do desempenho escolar de pré-escola a 8ª série: Amostra fluminense. *Cienc Cogn*, 1 (2), p. 428-440, 1997.

CAPOVILLA, A. G. S.; CAPOVILLA, F. C. Prova de Consciência Fonológica: desenvolvimento de dez habilidades da pré-escola à segunda série. *Temas sobre Desenvolvimento*, 7(37), p. 14-20, 1998.

CAPOVILLA, F.C; CAPOVILLA, A.G.S.; MACEDO, E.C.; DUDUCHI, M. Avaliação psicométrica-neoropsicológica e o uso de próteses sensório-motoras e cognitivas para reabilitação em surdez congênita, paralisia cerebral, dislexia, afasia e esclerose lateral amiotrófica. In: *Tecnologia em (re)habilitação cognitiva: a dinâmica clínica, teoria e pesquisa*. São Paulo: Edunisc, 2000.

CAPOVILLA, A. G. S.; CAPOVILLA, F. C. *Problemas de leitura e escrita: como identificar, prevenir e remediar numa abordagem fônica*. São Paulo: Memnon Edições Científicas, 2000.

CAPOVILLA, A. G. S.; CAPOVILLA, F. C. *Problemas de leitura e escrita: como identificar, prevenir e remediar numa abordagem fônica*. 4. ed. São Paulo: Memnon; 2004.

CAPOVILLA, A. G. S., SOARES, J. V. T., & CAPOVILLA, F. C. Consciência sintática no ensino fundamental: correlações com consciência fonológica, vocabulário, leitura e escrita. *PsicoUSF*, 9(1), p. 39-47, 2004.

CARDOSO-MARTINS, C. Sensitivity to rhymes, syllables, and phonemes in literacy acquisition in Portuguese. *Reading Research Quarterly*. v. 30, n. 4, p. 808-827, 1995.

CARDOSO M, SILVA C, RIBEIRO J. A relação entre o processamento fonológico e a habilidade de leitura: evidência da síndrome de Down e da síndrome de Williams. *Psicol. Reflex. Crit.* [online], vol.21, n.1, pp. 151-159, 2008.

CHARMEUX, Eveline. *Aprender a Ler: Vencendo o Fracasso*. São Paulo: Cortez, 1994.

CLAHSEN H, ALMAZAN M. Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition*. 1998.

CARRAHER, T. N. & REGO L.L.B. Desenvolvimento cognitivo e alfabetização. *Revista Brasileira de Estudos Pedagógicos*, 65,149,p. 38-55, 1984.

CARREIRO, L.R.R.; TEIXEIRA, M.C.T.V.; SCHWARTZMAN, J.S.; CANTIERE, C.N.; MORAIS, A.C.; RIBEIRO, A.F. Estabelecimento de um protocolo de avaliação neuropsicológica, comportamental e clínica de crianças e adolescentes com queixa de desatenção e hiperatividade (TDAH): Um estudo piloto. Resumo. Anais do X Congresso Brasileiro de Neuropsicologia, São Paulo, 2009, p. 101.

CHAPMAN CA, du PLESSIS A, POBER BR. Neurologic findings in children and adults with Williams syndrome. *J Child Neurol* 1996;11:63-65.

DANIELS SR, LOGGIE JM, SSWARTZ DC, STRIFE JL, KAPLAN S. Systemic hypertension secondary to peripheral vascular anomalies in patients with Williams syndrome. *J Pediatr* 1985; 106: 249-51.

DEMONT, E. Consciência fonológica, consciência sintática: que papel (ou papéis) desempenha na aprendizagem eficaz da leitura? Em J. Gregoire & B. Piérart (Orgs.). *Avaliação dos problemas de leitura: os novos modelos teóricos e suas implicações diagnósticas*. (pp. 189-202). Porto Alegre, RS: Artes Médicas, 1997.

DUARTE, C. P. Caracterização do Perfil Cognitivo e Avaliação da Memória de Trabalho na Síndrome de Down. Dissertação de Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento. Universidade Presbiteriana Mackenzie. São Paulo, 2009.

ELLIS, A. W. . Leitura, escrita e dislexia: Uma análise cognitiva. Porto Alegre: Artes Médicas, 1995.

FANCONI, G. Über chronische Störungen der Calcium-und Phosphatstoffwechs in Kindersalter. *Schweiz Med Wochenschr*; 81:908-913, 1951.

FERREIRO, E. TEBEROSKY, A. Psicogênese da Língua Escrita. Porto Alegre: ArtMed, 1999

FRITH, U. Beneath the surface of developmental dyslexia. In K.E. Patterson; J.C. Marshall and M. Coltherart Surface dyslexia: Neuropsychological and Cognitive Analyses of Phonological Reading. London: Lawrence Erlbaum Associates, 1985.

FROST, R. Toward a strong phonological theory of visual word recognition: True issues and false trails. *Psychological Bulletin*, 1998; 123, 71–99.

GALLAGHER, A.; FRITH, U.; SNOW LING. M. J. Precursors of literacy delay among children at genetic risk of dyslexia. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, v. 41, p. 203-213, 2003.

GARCIA-NONELL, C., RIGAU-RATERA, E., ARTIGAS-PALLARÉS, J., GARCÍA-SANCHEZ, C., ESTÉVES-GONZÁLEZ, A. Síndrome de Williams: memoria, funciones visuoespaciales y funciones visuoconstructivas. *Rev Neurol*, 2003; 37(9): 828-830.

GAZZANIGA, M. S. *Ciência Psicológica: mente, cérebro e comportamento*. Trad. Maria Adriana Veríssimo Veronese. Porto Alegre: ARTMED, 2005.

GOLDSTEIN S, REYNOLDS CR. *Handbook of neurodevelopmental and genetic disorders in children*. New York: Guildford Press; 1999.

GOSWAMI, U. e BRYANT, P. *Phonological skills and learning to read*. Hove, UK: Psychology Press Ltd, 1997

GRANT J, KARMILOFF-SMITH A. Learning to read in Williams syndrome: looking beneath the surface of atypical reading development. *J Child Psychol Psychiatry* 2001; 42: 729-39.

GUIMARÃES. S. R. K. Dificuldades no desenvolvimento da lectoescrita: o papel das habilidades metalingüísticas. *Psic. Teo. E Pesp.*, Brasília, V. 19, n. 1, p. 33-45, jan/abr. 2003. Disponível em <<http://www.scielo.br/pdf>> Acesso em 15 de maio de 2010.

HAMMOND, P., HUTTON, T.J., ALLANSON, J.E., *et al.* Discriminating power of localized three-dimensional facial morphology. *Am J Hum Genet* 2005; 77: 999–1010.

HEAL, L.W., SIGELMAN, C., MEYER-LINDENB G. A., MERVIS C. B., BERMAN, K. F. Neural mechanisms in Williams syndrome: a unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nat Rev Neurosci.* 2006; 7(5):380-393.

HEATON, R. K., CHELUNE, G. J., TALLEY, J. L., KAY, G. G., & CURTISS, G. *Teste Wisconsin de Classificação de Cartas*. São Paulo: Casa do Psicólogo. 346 p., 2004.

HOWLIN, P., DAVIES, M., UDWIN, O. Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 1998; 39(2), 183-189.

IZQUIERDO, I. *Memória*. Porto Alegre: Artmed, 2002

JARROLD, C.; BADDLEY, A. D.; HEWES, A. K. Genetically dissociation components of working memory: evidence from Down's syndrome and Williams syndrome. *Neuropsychol.*, Oxford, v. 37, n. 6, p. 637-651, june 1999.

JOYCE C. A., ZORIC B., PIKE S. J. Williams-Beuren syndrome: phenotypic variability and deletions of cromosomes 7, 11 and 22 in a series of 52 patients. *J Med Genet* 33(12):986-992,1996.

JONES, W., BELLUGI, U., LAI, Z., CHILES, M., REILLY, J., LINCOLN, A. & ADOLPHS, R. (2000). Hypersociability in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 30–46.

JONES, W., HESSELINK, J.R., COURCHESNE, E., DUNCAN, T., MATSUDA, K. & BELLUGI, U. (2002). Cerebellar abnormalities in infants and toddlers with Williams syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 44, 688–694.

LAING, E., HULME, C., GRANT, J., & KARMILOFF-SMITH, A. Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 2001, 42, 729–739.

LEYFER, O.T., WOODRUFF-BORDEN, J., KLEIN-TASMAN, B.J., FRICKE, J.S., & MERVIS, C.B. (2006). Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part B (Neuropsychiatric Genetics)*, 141B, 615–622.

LEVY, Y., SMITH J., TAGER-FLUSBER, H. Word reading and reading-related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 2003; 44(4), 576-587.

LIGHTWOOD, R. Case of dwarfism and calcosinosis associated with widespread arterial degeneration. *Arch Dis Child*;7:193-208, 1932.

LOWERY, M. C, MORRIS C. A, EWART A. Strong correlation of the elastin deletions, detected by FISH, with Williams Syndrome: evaluation of 235 patients. *Am J hum Genet* 57:49-53, 1995.

KAMIRLOFF-SMITH, A.; BROWN, J.; GRICE, S. E.; PATERSON, S. Dethroning the myth: cognitive dissociations and innate modularity in Williams syndrome. *Develop. Neuropsych.*, Mahwah, v. 23, n. 1 e n. 2, p. 227- 242, 2003.

MACEDO, E. C.; CAPOVILLA, F. C.; DIANA, C. & COVRE, P. Desenvolvimento de instrumentos computadorizados de avaliação de funções cognitivas na www: o possível e o necessário. IN: MACEDO, E. C.; Gonçalves, M. de J.; CAPOVILLA, F. C. & SENNYEY, A. L. (orgs). *Tecnologia em (re) habilitação Cognitiva 2002: um novo olhar para a avaliação e intervenção*. São Paulo: Centro Universitário São Camilo, 2002.

MACEDO, E. C., CAPOVILLA, F. C., CHARIN, S., & DUDUCHI, M. Versões Computadorizadas de testes neuropsicológicos: Teste Boston para diagnóstico diferencial das afasias (Boston-COMP), Teste Boston de Nomeação (TBN-Comp), e Teste Token para crianças (Token-Comp). Em F. C. Capovilla, M. J. Gonçalves, E. C. Macedo (Orgs.), *Tecnologia em (re) habilitação cognitiva: uma perspectiva multidisciplinar* (pp. 92-99). São Paulo, SP: Edunisc, 1998.

MALUF, M.R.; BARRERA, S.D. Consciência fonológica e linguagem escrita em pré-escolares. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, Porto Alegre, 1997.

MARTENS M. A, WILSON S. J, REUTENS D. C (2008). Research Review: Williams syndrome: a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *J Child Psychol Psychiatry*, 2008; 49, 576–608.

MERVIS, C. B., ROBINSON, B. R., ROWE, M. L., BECERRA, A., & KLEIN-TASMAN, B. P. (2003). Language abilities of individuals who have Williams syndrome. In L. Abbeduto (Ed.), *International review of research in mental retardation* (vol. 27, pp.35–81). Amsterdam/Philadelphia, PA: Benjamins.

MERVIS, C. B., MORRIS, C. A. Williams syndrome. In M. M. M. Mazzocco & J. Ross (Eds.), Neurogenetic developmental disorders: Variation of manifestation in childhood, pp. 199-262, 2007.

METCALFE, K. Williams Syndrome: an update on clinical and molecular aspects. *Archives of Disease in Childhood* 81(3):198-200, 1999.

MILÁ M, CARRIÓ A, SÁNCHEZ A, *et al.* Caracterización clínica y genética de 80 pacientes com sospecha clínica de Síndrome de Williams-Beuren. *Medicina Clínica* 113(2):46-49, 1999.

MORAIS, J. A arte de ler. São Paulo: Editora da Universidade Estadual Paulista, 1996.

MORENO R, LACASSIC Y. Síndrome de Williams: um diagnóstico fenotípico. *Rev Chil Pediatr* 1982;53(2):156-61.

MORRIS, C.A.; DILTS, C.; DEMSEY, S.A.; LEONARD C.O.; BLACKBURN, B. The natural history of Williams syndrome. *J. Pediatr.* 113: 318-326, 1988.

MONNERY, S., SEIGNEURIC, A., ZAGAR, D., & ROBICHON, F. A linguistic dissociation in Williams syndrome: Good at sex agreement but poor at lexical retrieval. *Reading and Writing: An Interdisciplinary Journal*, 2002; 15, 589–612.

MUTER, V., SNOWLING, M., TAYLO, S. Orthographic analogies and phonological awareness: Their role and significance in early reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 35, 293-310, 1994.

Navas ALGP, Santos MTM. Distúrbios de leitura e escrita: teoria e prática. Barueri: Manole; 2002. 389p.

NAKAMURA M, WATANABE K, MATSUMOTO A, YAMANAKA T, KUMAGAI T, MIYAZAKI S, *et al.* Williams syndrome and deficiency in visuospatial recognition. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 617-21.

NIKAEDO, C.C. Intervenção Coletiva com Programa Alfabetização Fônica Computadorizada em escolares do Ensino Fundamental. Dissertação de Mestrado. Curso de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento. Centro de Ciências Biológicas e da Saúde. Universidade Presbiteriana Mackenzie, 2006.

OUNAP K, LAIDRE P, BARTSCH O, REIN R, LIPPING-SITSKA M. Familial Williams-Beuren syndrome. *Am J Med Genet* 1998; 28; 80: 491-3.

PANKAU, R.; PARTSCH, C. J.; NEBLUNG, A.; GOSH, A.; WESSEL, A. Head circumference of children with Williams-Beuren syndrome. *Am. J. Med. Genet.*, New York, v. 52, n. 3, p. 285-290, sept. 1994.

PENA S. Molecular cytogenetics II: PCR-based diagnosis of chromosomal deletions and microdeletion syndromes. *Genet Molec Biol*; 21: 453-60, 1998.

PINHEIRO, A. M. V. (1996). Contagem de frequência de ocorrência de palavras expostas a crianças na faixa pré-escolar e série iniciais do 1º grau. São Paulo: Associação Brasileira de Dislexia.

POBER, B., & DYKENS, E.M. Williams syndrome: An overview of medical, cognitive, and behavioral features. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, 1996; 5, 929–943.

POULIAS GE, SKOUTAS B, DOUNDOULAKIS N, et al. The mid-aortic dysplastic syndrome. Surgical considerations with a 2 to 18 year follow-up and selective histopathological study. *Eur J Vasc Surg* 1990; 4: 75-82.

REISS A, ELIEZ S, SCHMITT JE, STRAUS E, LAI Z, JONES W, et al. Neuroanatomy of Williams syndrome: a high-resolution MRI study. *J CognNeurosci* 2000; 12 (Suppl 1): 65-73.

ROSSI, N F, MORETTI-FERREIRA D, GIACHETI C M. Genética e linguagem na síndrome de Williams-Beuren: uma condição neuro-cognitiva peculiar. *Pró-Fono R. Atual. Cient.* [online]. 2006, vol.18, n.3, pp. 331-338.

ROSSI, N F, MORETTI-FERREIRA D, GIACHETI C M. Perfil comunicativo de indivíduos com a síndrome de Williams-Beuren. *Rev. soc. bras. fonoaudiol.* [online]. 2007, vol.12, n.1, pp. 1-9.

SALLES, J. F. PARENTE, M. A. M. P. (2002). Relação entre os processos cognitivos envolvidos na leitura de palavras e as habilidades de consciência fonológica em escolares. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, 2002; 14(2), 175-186.

SALLES, J. F.; PARENTE, M. A. Funções neuropsicológicas em crianças com dificuldades de leitura e escrita. *Psicologia: Teoria e Pesquisa, Brasília*, v. 22, n. 2, p. 153-162, 2006.

SANTOS M. T. M, NAVAS A. L. G. P, (Orgs.). *Distúrbios de leitura e escrita: teoria e prática*. Barueri: Manole; 2002.

SCHMITT E, EÇIEZ S, WARSOFSKY IS. Corpus callosum morphology of Williams syndrome: relation to genetics and behaviour. *Dev Med Child Neurol*; 43: 155-9, 2001.

SEABRA, A. G. Avaliação neuropsicológica de crianças de ensino infantil e fundamental. Relatório final referente à Bolsa de Produtividade em Pesquisa, CNPq, 2010.

STEIGER MJ, ROWE PA, INNES A, BURDEN RP. Williams syndrome and renal failure. *Lancet* 1998; 2 (8614): 804.

STEMBERG, R. J. *Psicologia Cognitiva*. Porto Alegre: ARTMED, 2000.

STROME, P., BJORNSTAD, P.G., & RAMSTAD, K. Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*; 17, 269–271, 2002.

STUART, M., COLTHEART, M. Does reading develop in a sequence of stages? *Cognition*, 1988; 30, 139– 181.

SUGAYAMA, S. M. M. Estudo clínico-genético e citogenética molecular pela técnica da hibridização in situ por fluorescência (FISH) em pacientes com síndrome de Williams-Beuren. (Tese- Doutorado, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo). São Paulo, 2001.

SUGAYAMA, S. M. M., LEONE, C., CHAUFFAILLE, M. L. L. F., Okay, T. S., Kim, C. A. (2007). Williams Syndrome: development of a new scoring system for clinical diagnosis. *Clinics*. 62(2): 159-166.

TOGA A.W, THOMPSON P. M, SOWELL E. R. Mapping brain maturation. *Trends Neurosci*. 2006; 29 (3): 148-59.

UDWIN, O.; YULE, W. A cognitive and behavioural phenotype in Williams syndrome. *J. Clin. Exper. Neuropsychol.*, Lisse, v. 2, n. 2, p. 232-242, mar. 1991.

ZORZI J. L. Aprender a escrever – a apropriação do sistema ortográfico. Porto Alegre: Artmed; 1998.

WECHSLER, D. (2002). *WISC-III: Escala de Inteligência Wechsler para Crianças: Manual*. 3ª ed., São Paulo: Casa do Psicólogo. 309 p.

WILLIAMS, J.C.P.; BARRATT-BOYES, B.G.; LOWE, J.B. Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* 24: 1311-1318, 1961.