

**MIRELA BOSCARIOL**

**CARACTERIZAÇÃO DOS ACHADOS DA AVALIAÇÃO DO  
PROCESSAMENTO AUDITIVO NA SÍNDROME PERISYLVIANA**

**Campinas  
2010**

**MIRELA BOSCARIOL**

**CARACTERIZAÇÃO DOS ACHADOS DA AVALIAÇÃO DO  
PROCESSAMENTO AUDITIVO NA SINDROME PERISYLVIANA**

Tese de Doutorado apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Ciências Médicas da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, para obtenção do título de Doutor em Ciências Médicas, na área de Ciências Biomédicas.

**Orientadora:** Profa Dra Marilisa Mantovani Guerreiro

**CAMPINAS**

**Unicamp**

**2010**

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA  
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecário: Sandra Lúcia Pereira – CRB-8ª / 6044

B65c Boscariol, Mirela  
Caracterização dos achados da avaliação do processamento auditivo na Síndrome Perisylviana / Mirela Boscariol. Campinas, SP : [s.n.], 2010.

Orientador : Marilisa Mantovani Guerreiro  
Tese ( Doutorado ) Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas.

1. Percepção auditiva. 2. Distúrbios do desenvolvimento da linguagem. 3. Dislexia. 4. Polimicrogiria. I. Guerreiro, Marilisa Mantovani. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

**Título em inglês : Auditory processing assessment in the perisylvian syndrome**

**Keywords:** • Auditory perception  
• Language development disorders  
• Dyslexia  
• Polymicrogyria

**Titulação: Doutor em Ciências Médicas**  
**Área de concentração: Ciências Biomédicas**

**Banca examinadora:**

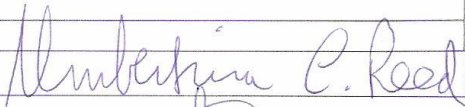

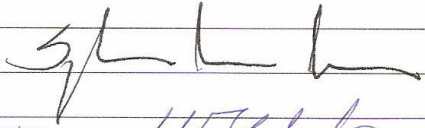

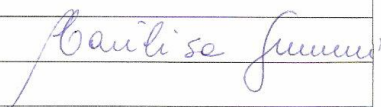
**Profa. Dra. Marilisa Mantovani Guerreiro**  
**Profa. Dra. Umbertina Conti Reed**  
**Profa. Dra. Luciana Paula Maximino**  
**Profa. Dra. Sylvia Maria Ciasca**  
**Profa. Dra. Maria Francisca Colella dos Santos**

**Data da defesa: 12-03-2010**

## Banca examinadora de Tese de Doutorado

Mirela Boscariol

**Orientador(a): Prof(a). Dr(a). Marilisa Mantovani Guerreiro**

<b>Membros:</b>	
Professor (a) Doutor (a) Umbertina Conti Reed	
Professor (a) Doutor (a) Luciana Paula Maximino	
Professor (a) Doutor (a) Sylvia Maria Ciasca	
Professor (a) Doutor (a) Maria Francisca Colella dos Santos	
Professor (a) Doutor (a) Marilisa Mantovani Guerreiro	

Curso de pós-graduação em Ciências Médicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

**Data: 12/03/2010**

## DEDICATÓRIA

---

### **Ao Rodrigo, meu grande amor:**

*“Mas se tu me cativas... nós teremos necessidade um do outro.  
Serás para mim o único no mundo, e eu serei para ti a única no mundo...”*

*Minha vida será como que cheia de sol...  
E tu estarás sempre presente em meu coração.”*  
(Antoine Saint Exupéri – “O Pequeno Príncipe”)

### **Aos meus pais, Arlete e Lásaro:**

*“Se a cada um de seus dias vocês forem uma centelha de luz,  
no fim de suas vidas terão iluminado o mundo...”*  
*Minhas conquistas são possíveis, porque há o apoio incondicional de vocês!*

### **À minha irmã Fabiana e aos meus queridos Gabriel e Sofia:**

*Por todo amor e carinho, por me ensinarem que mesmo frente às maiores dificuldades é sempre  
possível sorrir e SER FELIZ!*

### **À Profa. Dra. Marilisa Mantovani Guerreiro:**

*Por me ensinar o verdadeiro significado da palavra SABEDORIA. Das grandes atitudes aos gestos  
mais simples, há dedicação e amor em tudo o que faz. O carinho e a admiração que tenho por você,  
levarei por toda a vida!*

## AGRADECIMENTOS

---

A Deus, por estar sempre presente em minha vida.

À grande amiga Dra. Catarina A. Guimarães, pelo exemplo da seriedade em seu trabalho, conhecimento transmitido e pela participação fundamental neste estudo.

Às Profas. Dra. Simone Rocha de Vasconcellos Hage e Dra. Vera Lúcia Garcia pelas importantes contribuições e parceria neste estudo e às queridas professoras da FOB-USP, por todo embasamento fonoaudiológico.

À Profa Dra. Maria Augusta Montenegro, pela amizade, contribuições científicas e pelo exemplo do conhecimento que apresenta.

Ao Prof. Dr. Fernando Cendes pela rigorosa análise das ressonâncias magnéticas.

À Profa. Dra. Maria Francisca Colella dos Santos, pela disponibilidade em me receber e pelas contribuições em momentos tão importantes.

À Profa. Dra. Carla Gentile Matas, pela atenção e disponibilidade em dividir seu conhecimento.

Aos professores de pós-graduação do Departamento de Neurologia, pelos conhecimentos transmitidos.

Ao Departamento de Otorrinolaringologia da FCM - Unicamp, pela permissão de uso de equipamentos audiológicos deste estudo.

Às colegas Ecila, Marina, Lívia, Luciana, Cíntia, Paula, Cíntia Salgado e Maria Imaculada, pela amizade e contribuição com o meu aprendizado.

Ao meu cunhado Michel Cusnir, pelo exemplo de sua dedicação profissional.

Aos meus sogros Regina e Ademar, por todo o carinho e amizade.

Aos meus cunhados Renata, Flávio, Ricardo e Vívian, e aos pequenos Mariana e Bruno, por fazerem parte de minha vida.

Ao CNPq e à Fapesp, pelo financiamento desta pesquisa.

Aos pacientes e seus pais, pessoas fundamentais neste estudo, sem os quais o conhecimento não seguiria em frente. O interesse em aprender é sempre com o intuito de proporcionar-lhes o melhor!

**“Brilhante é a sabedoria... e nunca se murcha.  
E facilmente é vista por aqueles que a amam  
E encontrada pelos que a buscam.”**

**(Sabedoria 6,13 – Bíblia Sagrada)**



## SUMÁRIO

---

	<b>PAG.</b>
<b>RESUMO</b> .....	<i>xxi</i>
<b>ABSTRACT</b> .....	<i>xxv</i>
<b>INTRODUÇÃO</b> .....	29
<b>REVISÃO DE LITERATURA</b> .....	33
A neurofisiologia da audição e o processamento auditivo.....	35
O distúrbio específico de linguagem (DEL).....	48
O distúrbio de aprendizagem e a dislexia.....	52
A síndrome perisylviana.....	57
<b>OBJETIVOS</b> .....	65
<b>MÉTODOS</b> .....	69
<b>RESULTADOS (Artigos)</b> .....	85
<b>Artigo 1</b> – Auditory processing disorders in twins with perisylvian polymicrogyria.....	89
<b>Artigo 2</b> – Auditory processing disorder in perisylvian syndrome .....	96
<b>Artigo 3</b> – Processamento temporal auditivo: relação com dislexia do desenvolvimento e malformação cortical.....	108
<b>Artigo 4</b> – Auditory processing disorder in patients with language-learning impairment and correlation with malformation of cortical development .....	125
<b>DISCUSSÃO</b> .....	147
<b>CONCLUSÕES</b> .....	155
<b>REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b> .....	159

<b>ANEXOS</b> .....	179
Anexo 1 .....	181
Anexo 2 .....	182
Anexo 3 .....	184
Anexo 4 .....	187
Anexo 5 .....	189
Anexo 6 .....	191
Anexo 7 .....	194
Anexo 8 .....	196
Anexo 9 .....	197
Anexo 10 .....	198
Anexo 11 .....	199
Anexo 12 .....	200

## LISTA DE ABREVIATURAS

---

CEP – Comitê de Ética em Pesquisa

dBNA – Decibel nível de audição

dBNS – Decibel nível de sensação

DEL – Distúrbio Específico de Linguagem

DPA – Distúrbio do Processamento Auditivo

DSM-IV – *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – Fourth edition*

IPRF – Índice Percentual de Reconhecimento de Fala

LRF – Limiar de Reconhecimento de Fala

PCS – Prova de Consciência Sintática

PEATE – Potenciais Evocados Auditivos de Tronco Encefálico

PEAML – Potenciais Evocados Auditivos de Média Latência

PET – *Positron Emission Tomography*

PPVT – *Peabody Picture Vocabulary Test*

QI – Quociente de Inteligência

RGDT – *Random Gap Detection Test*

RGDT-Exp – *Random Gap Detection Test- Expanded*

RM – Ressonância Magnética

RMf – Ressonância Magnética funcional

SP – Síndrome Perisylviana

SPECT – *Single Photon Emission Computed Tomography*

TDE – Teste de Desempenho Escolar

WISC – *Wechsler Intelligence Scale for Children*

# **RESUMO**

A síndrome perisylviana (SP) refere-se a manifestações clínicas decorrentes de lesões na região perisylviana ou opercular. Caracteriza-se pela presença da polimicrogiria, uma malformação do desenvolvimento cortical em que o padrão normal de giros é substituído por múltiplos microgiros ao redor da fissura sylviana, agrupados e com sulcos pouco pronunciados entre eles, podendo ser vista em exame de neuroimagem. Estudos sugerem que distúrbios de linguagem e aprendizagem podem fazer parte desta síndrome, cuja clínica varia desde quadros específicos de linguagem até quadros mais amplos envolvendo sinais pseudobulbares e epilepsia. As áreas do processamento auditivo, representado por complexa resposta envolvendo habilidades corticais interconexas frente a um estímulo sonoro, podem estar comprometidas devido à proximidade com a fissura sylviana. Dessa forma, este estudo teve por objetivo avaliar os aspectos da linguagem, leitura e escrita e do processamento auditivo na SP e em escolares com ressonância magnética normal e correlacioná-los aos achados neurológicos, neuropsicológicos e de neuroimagem. Foram avaliados escolares com histórico de distúrbios de linguagem ou aprendizagem em presença de polimicrogiria perisylviana e em presença de neuroimagem normal, sendo submetidos a avaliações neurológica, neuropsicológica e fonoaudiológica, a qual incluiu avaliações de linguagem, leitura, escrita e processamento auditivo. Os resultados mostraram que o distúrbio específico de linguagem e os distúrbios de aprendizagem podem coexistir com o distúrbio do processamento auditivo e que os escolares com malformação do desenvolvimento cortical podem apresentar alterações neurolingüísticas mais significativas, concluindo que o córtex polimicrogírico pode se apresentar funcionalmente anormal e que as malformações corticais quando presentes devem ser consideradas fatores de risco para os distúrbios específicos de linguagem, distúrbios de aprendizagem e do processamento auditivo.

**ABSTRACT**

Perisylvian syndrome (PS) comprises a variety of clinical manifestations due to lesions on the perisylvian or opercular regions. Bilateral perisylvian polymicrogyria is a malformation of cortical development characterized by excessively small gyri seen around the Sylvian fissure on magnetic resonance imaging. Studies suggest that language and learning impairment may be part of this syndrome, whose clinical may vary from specific language impairment to the severe cases involving pseudobulbar signs and epilepsy. The areas of auditory processing, a complex set of interdependent cortical abilities due to a sound stimulus, may be compromised because perisylvian areas harbor the auditory processing function. Thus, this study was to evaluate language, learning and auditory processing abilities in PS and in children with normal magnetic resonance imaging and associates them with the neuropsychological, neurological and neuroimaging findings. Children with a history of language and learning impairment in the presence of perisylvian polymicrogyria and in the presence of normal neuroimaging were assessed with neurological, neuropsychological and assessments of language, literacy and auditory processing. The results showed that the specific language impairment and learning disabilities can coexist with auditory processing disorder and children with malformation of cortical development may have more significant neurolinguistic deficits. Our study concluded that the polymicrogyric cortex can be functionally abnormal and display that cortical malformations if present should be considered risk factors for the specific language impairment, learning impairments and auditory processing disorders.

# **INTRODUÇÃO**



As funções corticais superiores, como memória, atenção e linguagem têm por base psicofisiológica o “sistema funcional complexo”, que se constitui de um conjunto dinâmico de regiões cerebrais interconexas, cada uma contribuindo com operações básicas para o funcionamento do sistema como um todo [1,2].

O processamento auditivo se trata de resposta complexa que envolve habilidades interdependentes frente a um estímulo sonoro [3] e, dessa forma, seus testes podem ser utilizados como ferramenta auxiliar na avaliação das funções corticais.

Utilizando-se destes conceitos, sob uma visão fonoaudiológica, é por meio da linguagem e posteriormente da leitura e escrita que o sujeito interage com o meio, recebe informações e transmite seus pensamentos, conhecimentos e emoções. Para que isso ocorra de maneira apropriada, a criança deve apresentar um bom desenvolvimento maturacional do sistema auditivo.

Sabe-se que a audição desenvolve-se a partir do 5º mês de vida intra-uterina. Num processo mediador, a mãe auxilia o bebê na aquisição da linguagem, utilizando-se dos aspectos supra-segmentais da fala (melodia, prosódia, ritmo e entonação) que promovem um melhor aproveitamento do sistema auditivo infantil.

Contudo, não basta que o sistema auditivo periférico esteja íntegro. É preciso que todo o trajeto percorrido pelas ondas sonoras, do pavilhão auricular ao córtex auditivo, esteja em adequado funcionamento. Quando isso não ocorre, pode-se dizer que há uma alteração do processamento da informação auditiva, que pode acarretar em conseqüentes alterações na linguagem e aprendizagem do indivíduo.

Não basta ouvir o som. É preciso utilizar efetivamente a informação auditiva, envolvendo as suas diversas habilidades: localização, discriminação, reconhecimento, memorização e compreensão dos eventos sonoros.

Sendo assim, justifica-se a pesquisa relativa à correlação entre o processamento auditivo, a linguagem e a aprendizagem em crianças que apresentam alterações corticais em áreas que processam a informação auditiva. Ressalta-se o fato de que, em nosso conhecimento, não há estudos que relatam como crianças com malformações corticais nessas áreas processam a informação auditiva central. As áreas de linguagem se distribuem ao redor da fissura de Sylvius. Chama-se síndrome perisylviana (SP) ao quadro composto por manifestações clínicas decorrentes de lesão nessa localização. Dentre as malformações corticais, a polimicrogiria é a mais encontrada na região perisylviana e, portanto, está freqüentemente associada à SP.

Estudos e pesquisas realizados no Departamento de Neurologia da Unicamp e vinculados ao Projeto Temático da Síndrome Perisylviana mostraram avanços nas áreas de Neurologia, Genética, Neuropsicologia e Fonoaudiologia. Esses estudos mostraram que o distúrbio específico de linguagem (DEL) é manifestação clínica comumente associada à SP e à polimicrogiria. A linguagem tem sido investigada e melhor compreendida, porém, verifica-se um déficit na correlação da linguagem com o processamento auditivo. Isso se faz importante tanto para elucidar o processamento da informação auditiva, quanto para elaborar posteriormente a reabilitação fonoaudiológica, baseada nas possíveis alterações encontradas.

Sendo assim, este trabalho propõe-se a discutir relações entre audição, linguagem e aprendizagem em presença e ausência de polimicrogiria na região perisylviana.

## **REVISÃO DE LITERATURA**

Para compreender o distúrbio do processamento auditivo, para realizar adequado diagnóstico e posterior reabilitação, é importante compreender primeiramente a estrutura e a função do sistema nervoso auditivo periférico e central. Dessa forma, descreve-se neste capítulo a revisão da literatura referente à neuroanatomia e neurofisiologia das vias auditivas periféricas e centrais e posterior descrição de estudos sobre o processamento auditivo e suas alterações.

A partir disso, serão descritos o distúrbio específico de linguagem (DEL), o distúrbio de aprendizagem (incluindo a dislexia) e a síndrome perisylviana, estabelecendo relações entre malformação cortical e essas alterações neuropsicolingüísticas.

## **A NEUROFISIOLOGIA DA AUDIÇÃO E O PROCESSAMENTO AUDITIVO**

### **— Neuroanatomia e neurofisiologia da audição**

#### **► Vias auditivas periféricas**

De modo geral, o sistema auditivo é composto anatomicamente pelo sistema auditivo periférico e central.

O sistema auditivo periférico é composto pela orelha externa, orelha média e orelha interna, além do nervo vestibulococlear (VIII par craniano). As habilidades auditivas periféricas incluem detecção do sinal (acuidade auditiva), condução sonora e transformação do sinal acústico em respostas neuroelétricas [3,4].

A orelha externa, iniciada pelo pavilhão auricular, recebe o som do meio externo e o envia ao meato acústico externo. Diferenças na pressão do ar vibram a membrana timpânica e tais vibrações são transportadas pela orelha média por três ossículos: martelo, bigorna e estribo. A vibração do estribo estimula a cóclea, o órgão auditivo da orelha interna. Em seguida, o estímulo percorre o nervo vestibulococlear seguindo para o núcleo coclear, localizado na junção bulbo-pontina [5].

O órgão de Corti, considerado a primeira estação da via auditiva periférica, tem a função de responder de forma mais grosseira a diferentes frequências sonoras. Dessa forma, o ponto essencial da neurofisiologia das vias auditivas é a tonotopia coclear, que permite identificar uma escala de frequências ao longo da membrana basilar. Nesta distribuição tonotópica, os sons agudos localizam-se na base da cóclea e os graves, em seu ápice. A tonotopia frequencial coclear é mantida em todas as vias auditivas centrais [4,6].

### ► Vias auditivas centrais

Os neurônios pós-sinápticos dos núcleos cocleares enviam seus axônios a centros encefálicos. Para o processamento da informação auditiva central, o sinal é enviado ao complexo olivar superior. Seus axônios pós-sinápticos juntamente com axônios dos núcleos cocleares projetam-se ao colículo inferior no mesencéfalo por meio do lemnisco lateral. Cada lemnisco lateral contém axônios que enviam sinais de ambas as orelhas. As células no colículo enviam seus axônios ao núcleo geniculado medial do tálamo. Há participação da formação reticular. Os axônios geniculados dirigem-se ao córtex auditivo primário (áreas 41 e 42 de Brodmann) no giro de Heschl [5].

As áreas auditivas corticais são constituídas principalmente pelo giro de Heschl, lobo temporal (que se estende da parte posterior do giro de Heschl ao final da fissura de Sylvius) e a fissura de Sylvius com a ínsula [5,7].

O nervo auditivo se projeta nos núcleos cocleares. Estes têm por função auxiliar na seleção e modulação de frequências e iniciar o processo de audição biaural por meio de mecanismos de excitação-inibição da transmissão dos sons captados. Em seguida, o sinal acústico é enviado ao complexo olivar superior, o qual representa a primeira etapa da via auditiva composta de aferências provenientes das duas orelhas, responsável pela localização da fonte sonora e pela audição biaural. A audição biaural é exercida por meio da análise de diferenças de intensidade e tempo dos sons recebidos de ambos os lados. Lesões no complexo olivar superior alteram preferencialmente a localização sonora [4,6].

O lemnisco lateral faz parte das vias ascendentes que atravessam o tronco encefálico e se dirigem ao tálamo. Também tem por função a localização da fonte sonora. As fibras aferentes da via auditiva chegam ao colículo inferior, situado no mesencéfalo. O colículo inferior, além de importante centro de conexão das vias auditivas aferente e eferente, contém neurônios sensitivos para estimulação biaural, exercendo a função de localização sonora [4,6].

Os neurônios do colículo inferior projetam-se no corpo geniculado medial do tálamo. O corpo geniculado medial recebe fibras aferentes de vias auditivas não-específicas provenientes da formação reticular. Do corpo geniculado medial partem fibras auditivas que se dirigem às áreas auditivas corticais no giro de Heschl no lobo temporal. O corpo geniculado medial atua na discriminação e atenção auditiva [4,6].

O papel da formação reticular na audição deve-se à sua conexão com outras vias cerebrais. Acredita-se que sua porção sensorial esteja envolvida no processo de atenção seletiva e habilidade de ouvir em presença de ruído [6].

O córtex auditivo é o estágio final das vias auditivas ascendentes no lobo temporal, com organização tonotópica e representação bilateral (em cada lobo chegam fibras de ambas as orelhas). Vias corticocorticais e corticotalamocorticais estabelecem conexões com diversas áreas do cérebro, em especial com o lobo frontal, e conexões inter-hemisféricas são estabelecidas por meio do corpo caloso. A porção do sulco do corpo caloso recebe fibras auditivas vindas do lobo temporal e da ínsula, sendo considerada uma possível área de respostas auditivas [4,8,9].

A fim de compreender a relação entre respostas auditivas e transferência inter-hemisférica, Musiek et al [10] realizaram testes de padrão de frequência e intensidade sonora em indivíduos com audição periférica normal, submetidos à secção de corpo caloso. Um indivíduo foi testado antes e após a comissurectomia. Os resultados indicaram que a secção do corpo caloso afetou a habilidade de relatar verbalmente padrões de frequência e intensidade. Contudo, a habilidade em relatar padrões de frequência sob a forma de imitação (*humming*) não foi prejudicada. Os autores concluíram que nomear verbalmente um padrão auditivo depende de transferência de informação acústica via corpo caloso, enquanto a tarefa de *humming* é independente da transferência inter-hemisférica.

A integridade da transferência inter-hemisférica da informação auditiva pode ser avaliada por testes dicóticos, como o teste dicótico de dígitos. Estudos mostraram que a secção do corpo caloso leva a uma pobre performance em tarefas auditivas e que

comprometimento na orelha esquerda em tarefas dicóticas sugere envolvimento do corpo caloso, mas também pode ser indicativo de que o hemisfério direito esteja envolvido [9,11].

As projeções aferentes, já citadas, constituem a via auditiva ascendente e se projeta do sistema auditivo periférico ao córtex e as projeções eferentes constituem a via auditiva descendente e permitem o controle dos centros superiores sobre os inferiores e sobre o órgão sensorial periférico [4,5].

Do córtex auditivo partem as vias descendentes corticogeniculada e corticocolicular, que se projetam respectivamente sobre o corpo geniculado medial e o colículo inferior. O colículo inferior envia fibras descendentes ao complexo olivar superior (via colículo-olivar) e aos núcleos cocleares (via olivo-coclear), cuja função seria a de inibir os impulsos elétricos gerados no nervo acústico. Dessa forma, no sistema auditivo central há uma primeira etapa que vai dos núcleos cocleares ao colículo inferior com a função de analisar intensidade sonora, frequência, duração e localização e, uma segunda etapa, no colículo inferior e tálamo onde ocorrem a análise de certos sons complexos e reflexos mais elaborados. A terceira etapa, representada pelo córtex, permite recombinar as informações recebidas e conferir o aspecto global da mensagem sonora. Esta etapa, que controla os centros subjacentes, permite a memorização sonora e lingüística [4].

No cérebro humano, os lobos frontal posterior e parietal inferior contêm áreas auditivas. Grande parte da região posterior do giro temporal superior juntamente com os giros angular e supramarginal são áreas auditivamente responsivas, além do giro de Heschl e plano temporal ao longo da fissura de Sylvius [7,12]. O giro de Heschl faz parte da área auditiva primária do córtex. Este giro é localizado na fissura sylviana, aproximadamente nos dois terços posteriores e profundamente no lobo temporal [6].



Celesia & Puletti [13] estudaram potenciais evocados auditivos em cinco pacientes adultos durante cirurgias para tratamento de doenças intracranianas. As respostas evocadas auditivamente mostraram que uma pequena região no plano supratemporal correspondendo ao giro temporal transversal anterior e posterior (giro de Heschl) apresenta resposta a estímulos auditivos.

O córtex auditivo, em uma visão lateral expõe estruturas envolvidas na função auditiva e uma delas é a fissura de Sylvius. A fissura de Sylvius localiza-se entre os lobos frontal anterior e temporal continuando posteriormente com o giro supramarginal e posterior ao giro de Heschl. Ela contém parte da área auditiva primária e parte da área da linguagem em humanos. Em um estudo de cérebros humanos pós-morte, os autores verificaram assimetria hemisférica da fissura sylviana, giro de Heschl e plano temporal, com maior comprimento no hemisfério esquerdo. É possível que as assimetrias envolvendo funções do processamento da audição e da linguagem possam ser atribuídas às diferenças anatômicas tanto no plano temporal quanto no giro de Heschl [14,15].

O giro supramarginal curva-se ao redor da porção final da fissura sylviana e apresenta resposta à estimulação acústica. Localiza-se próximo à área de Wernicke e giro angular. Estas estruturas fazem parte de uma área associativa complexa que parece integrar informação auditiva, visual e somestésica e apresenta seu papel na linguagem, leitura e escrita [6,12].

A ínsula, situada sob a fissura sylviana, também tem seu papel na função auditiva central. Colavita et al [16] demonstraram que no processo de ablação da ínsula de gato, o animal perdia a habilidade de discriminar padrões acústicos temporais. Exames de ressonância magnética funcional em humanos mostraram ativação da ínsula em atividades

auditivas, como detecção sonora, processamento auditivo não-verbal, processamento temporal, fonológico e integração auditiva-visual [17].

Bamiou et al [18] avaliaram a função auditiva central em oito pacientes com acidente vascular cerebral envolvendo a ínsula e compararam a oito indivíduos sem anormalidades. A bateria de avaliação incluiu audiometria tonal, timpanometria, teste dicótico de dígitos e testes auditivos temporais como teste de padrão de frequência, padrão de duração e teste de *gap* em presença de ruído. Os pacientes apresentaram avaliação audiológica periférica normal e testes auditivos temporais alterados. Os autores concluíram que lesões na ínsula podem afetar a função auditiva central, particularmente as habilidades de ordenação e resolução temporal.

Estudos com neuroimagem têm sido utilizados para investigar ativação do córtex auditivo e das vias auditivas subcorticais. Há ativação do giro de Heschl no córtex e de vias auditivas subcorticais como corpo geniculado medial, colículo inferior, lemnisco lateral, complexo olivar superior e núcleo coclear, com estímulo de tom puro, mostrando o papel destas estruturas na transmissão da informação auditiva [19].

Dessa forma, conhecer as estruturas envolvidas no trajeto da informação auditiva até o córtex e no próprio córtex, permite-nos compreender melhor o processamento da informação auditiva e sua relação com a linguagem e a aprendizagem.

### **— Estudos sobre o processamento auditivo: testes auditivos comportamentais**

Processamento auditivo refere-se aos mecanismos e processos do sistema auditivo, responsáveis pela localização e lateralização sonora, discriminação auditiva, reconhecimento de padrões auditivos, aspectos temporais da audição, incluindo resolução

temporal, mascaramento, integração e ordenação temporal e desempenho auditivo na presença de sinais acústicos competitivos e degradados [20].

Dessa forma, distúrbio do processamento auditivo (DPA) pode ser definido como uma alteração auditiva de origem neurobiológica. Refere-se a um prejuízo nas vias auditivas centrais, que pode ser avaliado por meio de testes comportamentais ou eletrofisiológicos, sensíveis para identificar lesões no sistema nervoso auditivo [21,22].

Para que haja um DPA, não é preciso que todos ou mesmo a maioria destes processos estejam afetados. Além disso, devido à interconexão das redes cerebrais, o DPA pode coexistir com outros distúrbios, como os de linguagem e aprendizagem [21,23]. Estima-se que de 30% a 50% das crianças identificadas com distúrbio de aprendizagem (de 2% a 5% das crianças em idade escolar) apresentem DPA [6,24]. Devido a comorbidade com outros distúrbios cognitivos e lingüísticos, a avaliação do DPA requer uma equipe multidisciplinar, envolvendo fonoaudiólogos, psicólogos, neurologistas e otorrinolaringologistas, para que haja uma adequada reabilitação [25].

Crianças com DPA podem apresentar dificuldades para ouvir em presença de ruído, dificuldades em seguir instruções orais e compreender aspectos temporais da fala, em presença de audição periférica normal. Além disso, o DPA pode trazer graves conseqüências para a criança, se não diagnosticado e não tratado, podendo associar-se a doenças neurológicas, desordens de desenvolvimento ou apresentar-se de forma isolada. Para tanto, os profissionais devem estar atentos às causas e conseqüências dessa alteração, que pode ser identificada por meio de testes comportamentais, os quais avaliam a função auditiva e por meio de testes eletrofisiológicos, que verificam a integridade da via auditiva. [26,27].

Em termos etiológicos, a interação entre os mecanismos genéticos e ambientais sugere explicações para o DPA. Estudos mostraram que ratos com microgiria cortical induzida apresentaram alterações no processamento temporal auditivo, sugerindo uma relação com fatores pré-natais e malformação cortical [28-30].

Apesar da etiologia do DPA poder ser identificada em alguns casos, como em determinados distúrbios neurológicos, na maioria das vezes, a etiologia é desconhecida. Acredita-se, entretanto, que os pacientes com DPA apresentem deficiência na neurofisiologia do estímulo acústico. Em muitos casos, verifica-se uma imprecisão no processamento temporal ou sincronia neural, assimetria hemisférica atípica na representação neural dos sinais auditivos (principalmente a fala) e ineficiente transferência inter-hemisférica da informação auditiva [31-33].

Acredita-se que déficit no processamento temporal primário possa resultar em uma forma de privação auditiva, que altera as conexões do sistema auditivo, com efeitos em cascata para outros níveis de processamento da informação. Para os autores, causas de déficits de processamento temporal, podem ser provenientes de uma ou mais condições como: herança de sistemas de aprendizagem defeituosos dos pais e geração incompleta de representações mentais da informação fonética como resultado de problemas como a otite média, que interfere na clareza do sinal acústico e emprego de estratégias de aprendizagem que envolvem o uso limitado da informação temporal disponível no estímulo [34].

O interesse em estudar o processamento da informação auditiva surgiu na década de 50, devido à dificuldade auditiva em presença da integridade da audição periférica. Um dos desafios foi o de comprovar a eficácia dos testes auditivos comportamentais e eletrofisiológicos. Sendo assim, atualmente, um dos avanços mais importantes no que se

refere ao distúrbio do processamento auditivo é tentar compreender e correlacionar os procedimentos comportamentais com os eletrofisiológicos [6,22].

Na mesma década, Bocca et al [35] demonstraram os paradigmas auditivos da avaliação “auditiva cortical” em pacientes com lesões de lobo temporal e Broadbent [36] foi o primeiro a utilizar o método de escuta dicótica bilateral para avaliar funções de atenção e memória.

Kimura [37,38] adaptou a técnica de Broadbent e estudou indivíduos com lesões no lobo temporal em um hemisfério. Utilizando escuta dicótica com dígitos, demonstrou que lesões no lobo temporal afetam a escuta dicótica, principalmente na orelha contralateral ao hemisfério lesionado. A explicação da autora é a de que as vias neurais contralaterais contêm mais fibras que as vias ipsilaterais. Quando a rota contralateral encontra-se comprometida decorrente de lesão no lobo temporal esquerdo, as vias intactas remanescentes (as vias ipsilaterais de ambos os lados e as vias contralaterais do lado oposto) são dominantes, resultando num déficit na orelha direita em tarefas de escuta dicótica em pacientes com lesões no hemisfério esquerdo. A autora também demonstrou que danos no hemisfério esquerdo interferem mais na escuta dicótica da fala do que lesões no hemisfério direito.

Hugdahl et al [39] em trabalhos com ressonância magnética funcional (RMf) confirmaram os achados de Kimura, demonstrando supressão das vias neurais ipsilaterais e dominância das vias contralaterais em escuta dicótica. Os achados de RMf também indicam maior atividade do plano temporal posterior esquerdo em relação ao plano temporal direito em estímulo de fala dicótico.

Diversos autores relacionam os distúrbios de linguagem e aprendizagem com o processamento da informação auditiva buscando compreender e solucionar tais distúrbios. Estudos com testes comportamentais do processamento auditivo quanto às habilidades verbais e não-verbais em crianças com distúrbios de linguagem e de leitura mostraram que tais distúrbios geralmente co-ocorrem com DPA [40,41].

O DEL parece decorrer de alteração na resolução temporal auditiva [42]. Sugere-se que as crianças com DEL possam apresentar dificuldade em percepção auditiva de seqüências rápidas, o que seria explicado por uma falha na discriminação auditiva. Ao comparar crianças com distúrbio de leitura e escrita e crianças sem esta alteração em tarefas de ordenação temporal para estímulos de curta duração revelou-se que este déficit perceptual seria uma possível causa das alterações de processamento fonológico composto por estímulos auditivos de curta duração, como a emissão de fonemas plosivos [43].

A avaliação da leitura, da consciência fonológica e do processamento temporal auditivo em 60 crianças de nove a 12 anos de idade (33 crianças com dislexia e 27 pertencentes ao grupo controle) revelou diferenças significantes nos testes aplicados com piores resultados para o grupo com dislexia [44]. Houve correlação apenas entre o teste de leitura e o de consciência fonológica.

A terapia baseada nas habilidades do processamento auditivo, como a integração temporal, costuma levar à melhora na compreensão de fala e linguagem em crianças com distúrbios de linguagem [45].

Clark et al [28] hipotetizaram que indivíduos com dislexia do desenvolvimento e distúrbio específico de linguagem apresentam alteração no processamento auditivo de estímulos rápidos. Para os autores, estes déficits podem ser associados a déficits na percepção de fala, levando a um distúrbio de linguagem. Em um estudo inicial verificaram

que ratos machos com microgiria induzida foram incapazes de discriminar mudanças rápidas do estímulo auditivo, mostrando relação entre malformação cortical e déficit no processamento auditivo de estímulos rápidos.

Estudos do processamento auditivo temporal sob os aspectos lingüísticos e não lingüísticos realizados em disléxicos mostraram processamento auditivo temporal menos preciso e mais lento, quando comparados ao grupo controle. A menor velocidade em processar a informação auditiva pode levar ao DPA, distúrbios do processamento fonológico e de leitura e escrita. Segundo os autores, essas alterações, de origem neurobiológica, podem levar a prejuízos no processamento e aquisição da informação, com prejuízos futuros na idade adulta [46,47].

A avaliação da resposta neural a estímulos acústicos rápidos por meio de RMf em 22 crianças com dislexia do desenvolvimento quando comparada a 23 crianças sem alteração de leitura mostrou que estas apresentaram ativação do córtex prefrontal esquerdo em presença de estímulos acústicos rápidos. As crianças com dislexia do desenvolvimento, entretanto, não mostraram esta resposta [48]. Após oito semanas de remediação, as crianças do grupo experimental mostraram melhora na linguagem, leitura e no processamento auditivo de estímulos rápidos. O trabalho ressaltou a importância do processamento auditivo temporal no desenvolvimento da leitura e em seus distúrbios.

Dessa forma, a bateria de testes comportamentais do sistema auditivo tem por função avaliar a função hemisférica, a transferência de informação inter-hemisférica, o desenvolvimento e a maturação do sistema auditivo e identificar lesões neste sistema. Prejuízos em testes dicóticos têm sido encontrados nos distúrbios de linguagem e aprendizagem e indicam uma base neurobiológica para estes problemas. Estes testes associados a eletrofisiologia e estudos com ressonância magnética estrutural e funcional

buscam compreender melhor a natureza e a função do sistema nervoso auditivo humano e suas alterações [49].

As medidas eletrofisiológicas avaliam a função neural de forma objetiva e podem ser associadas aos testes comportamentais. Na literatura, estudos com potenciais evocados auditivos de curta, média e longa latência buscam compreender o DPA e sua relação com os distúrbios de linguagem e aprendizagem.

A comparação dos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (PEATE) de 48 crianças com DEL e 20 crianças normais apresentou valores de latência absoluta reduzidos no grupo com DEL, quando comparado ao grupo controle [50]. Alteração nos mecanismos inibitórios da modulação córtico-subcortical pode ser a justificativa. Isto prejudicaria a transmissão da informação auditiva para o córtex, levando à interpretação inadequada da informação auditiva.

Estudos relacionando escuta dicótica e potencial evocado auditivo em crianças disléxicas mostraram que estas crianças apresentam atividade sináptica e transferência interemisférica mais lentas, se comparadas a crianças sem esta alteração [51].

A análise do curso de maturação dos testes de padrão de frequência e duração e dos potenciais evocados auditivos de média latência (PEAML) em 150 escolares normais de sete a 16 anos de idade revelou que há melhor performance com o aumento da idade nos testes eletrofisiológicos e comportamentais, principalmente a partir dos 12 anos [52].

Costa [53] pesquisou a relação entre o distúrbio do processamento auditivo e um baixo desempenho escolar em crianças. O objetivo do estudo foi identificar a prevalência de alterações nas habilidades auditivas, os fatores de risco e as características comportamentais associadas a estas alterações. Duzentas e dez crianças em idade escolar foram submetidas a testes do processamento auditivo e medidas eletrofisiológicas. Os



resultados mostraram 32,38% de prevalência e apontaram como principais fatores de risco: hipóxia perinatal, infecção de orelha média, latência de Pa no PEAML e latência do P300 alteradas, e limiar auditivo maior que 10 dBNA em uma ou mais frequências. As características comportamentais encontradas nas crianças em idade escolar foram baixo desempenho escolar, dificuldade de localização sonora, vocabulário pobre e problemas de obediência às regras.

Sendo assim, mesmo as medidas eletrofisiológicas não sendo objetivo deste estudo, mostra-se necessário realizarem mais pesquisas associando potenciais evocados auditivos em crianças com distúrbios de linguagem e aprendizagem.

## **O DISTÚRBO ESPECÍFICO DE LINGUAGEM (DEL)**

O distúrbio específico de linguagem (DEL) refere-se a alterações na aquisição da linguagem oral em presença de audição periférica dentro da normalidade, ausência de transtornos invasivos do desenvolvimento, disfunção neuromotora, ausência de insultos cerebrais adquiridos e discrepância entre as habilidades verbais e não-verbais, sendo que as habilidades não-verbais encontram-se geralmente dentro da normalidade. O DEL é descrito como uma alteração mais persistente das habilidades lingüísticas podendo repercutir na aprendizagem da leitura e escrita [54,55].

Apesar de ser um distúrbio mais persistente, muitas crianças superam as dificuldades na linguagem oral, dependendo de um ambiente favorável e de intervenção precoce, outras melhoram sob reabilitação, mas o mantém no decorrer da vida adulta [56].

O diagnóstico de DEL é realizado muito mais por critérios de exclusão. Em casos de DEL, as alterações da linguagem são específicas ou não justificáveis por alterações mais globais do desenvolvimento. A criança deve apresentar a alteração da linguagem na ausência de alterações neurossensoriais ou cognitivas, comprometimento no desenvolvimento motor da fala, distúrbios globais do desenvolvimento, síndromes e lesões neurológicas adquiridas [55-57].

Trata-se de uma condição clínica heterogênea, com prevalência no gênero masculino [54], maior probabilidade familiar [58] e com um possível substrato anatômico [59]. Parece haver assimetria atípica na região perisylviana em meninos diagnosticados com DEL e também em seus familiares [60,61].

O DEL apresenta dificuldades de linguagem variada, dependendo da gravidade do quadro, com manifestações mutáveis de acordo com o desenvolvimento da criança. As características mais frequentes são: simplificações fonológicas, vocabulário restrito, estruturação morfossintática e gramatical simplificada, e alteração de fluência. Quando a compreensão está comprometida, há dificuldades em entender sentenças e marcadores espaciais e temporais [55].

Quanto ao aspecto fonológico, as crianças com DEL podem apresentar dificuldades não necessariamente relacionadas a sons isolados ou à percepção de fala a nível silábico, mas em unidades fonêmicas que compõem os sons da fala [43] e dificuldade em representar estruturas silábicas mais complexas [62].

Quanto ao aspecto semântico-lexical, há maior dificuldade em recuperação lexical, capacidade limitada no armazenamento da informação e menor velocidade de nomeação

[54]. Na morfossintaxe, há dificuldade em estrutura e extensão frasais e utilização das diversas classes gramaticais [56].

Quanto à pragmática, as crianças com DEL podem apresentar dificuldade em intenção comunicativa, iniciando menos a interação com o interlocutor e tendo um papel mais passivo no diálogo, usando a comunicação não verbal de forma mais elaborada que a verbal [56,63].

Worster-Drought [64] foi um dos primeiros a classificar o DEL em subtipos, subdividindo a chamada afasia desenvolvimental em expressiva ou receptiva.

O DSM-IV [65] classificou o DEL em dois pólos: o de expressão e o de recepção, considerando, todavia, que os transtornos receptivos passam a ser tratados como mistos (receptivo-expressivo), na medida em que as crianças com este transtorno também apresentam problemas em expressão.

Hage e Guerreiro [66] realizaram um estudo com 13 crianças com DEL e 13 crianças com desenvolvimento normal da linguagem. As crianças com DEL foram submetidas às avaliações neurológica, psicológica e fonoaudiológica. Foram encontrados quatro subtipos de DEL: distúrbio de programação fonológica, distúrbio fonológico-sintático, distúrbio léxico-sintático e distúrbio global.

Devido à complexidade do sistema nervoso e às funções corticais envolvidas no processamento da linguagem, pode-se dizer que o DEL apresenta natureza multifatorial, na qual eventos pré-natais podem interagir com predisposição genética durante um período do desenvolvimento cortical e levar a um desenvolvimento neurológico anormal prejudicando o aprendizado da linguagem. Sutis variações estruturais determinadas geneticamente podem levar a um desenvolvimento cerebral atípico e as anormalidades pré-natais ocorridas no

período de migração neuronal podem causar alteração na organização da estrutura cortical, comprometendo o processamento da linguagem [55,67,68].

Mutações tanto no gene FOXP2 localizado no cromossomo 7q31 [69] quanto no cromossomo Xq27 [70] foram identificadas em famílias com DEL. Além disso, estudos de neuroimagem realizados em crianças com DEL e seus familiares mostraram desenvolvimento neurológico atípico em áreas da linguagem, o que parece confirmar a natureza familiar do quadro [68].

Bishop [71] relatou que embora o DEL apresente relação familiar, a maioria dos afetados não demonstra um único gene defeituoso. A autora refere diversos trabalhos envolvendo famílias com alterações de linguagem, inclusive estudos realizados com gêmeos monozigóticos e dizigóticos, nos quais foi possível a distinção entre as influências genéticas e as ambientais. A co-ocorrência de alteração de linguagem e leitura em familiares de crianças com DEL reforça a relação familiar do distúrbio [72].

Crianças com distúrbios específicos de linguagem e aprendizagem podem ter limitações em discriminar e classificar com rapidez estímulos auditivos verbais, levando a dificuldades em níveis mais altos do processamento da informação lingüística, como a consciência fonêmica, a compreensão verbal, a leitura e a escrita [43,73,74]. Podem, ainda, ter dificuldades em processar palavras com baixa relevância fonética e limitações na memória de curto prazo, prejudicando a aquisição de palavras com sentido gramatical [75].

Estudos neuropatológicos em DEL identificaram anormalidades na área auditiva central. Estudos de remediação em sujeitos com DEL apontaram para uma melhora significativa no processamento da informação auditiva e da linguagem, em crianças com

DEL que receberam treino acústico de fala, comparadas com o grupo controle, que receberam apenas treino de fala [76,77].

Ressalta-se, contudo, que nem todas as crianças com DEL apresentam atipias cerebrais, ou pelo menos elas não podem ser identificadas com as atuais técnicas de neuroimagem. Segundo Befi-Lopes [56], as atipias devem ser consideradas fatores de risco, pois sua natureza, severidade e persistência dependem também de fatores ambientais, como a estimulação e os processos de reabilitação, que minimizam as conseqüências do quadro, mesmo que nem sempre a sua superação.

## **O DISTÚRBO DE APRENDIZAGEM E A DISLEXIA**

O diagnóstico das dificuldades de aprendizagem é processo laborioso, à medida que exige conhecimento relacionado aos aspectos biológicos, sociais e educacionais. As dificuldades para aprender podem ser decorrentes de distúrbio específico como a dislexia, global como o distúrbio de aprendizagem ou ainda estar relacionadas a dificuldades mais amplas como prejuízo pedagógico, métodos de ensino, aspectos culturais, além de ambiente físico e social [78].

Neste estudo, serão descritos o distúrbio de aprendizagem e a dislexia, considerada o tipo mais prevalente dos distúrbios de aprendizagem.

O distúrbio de aprendizagem refere-se a baixo desempenho em leitura e escrita, além de prejuízo nas habilidades matemáticas, tendo em vista a idade cronológica, o nível intelectual e educação apropriada para a idade [79]. Pode também estar associado a quadros

maiores como alterações sensoriais, retardo mental, distúrbios emocionais, sociais ou influências ambientais, mas não é considerado resultado direto destas alterações. Há prejuízos em abstração, resolução de problemas lógico-matemáticos e conceituação numérica, com dificuldades tanto em execução do cálculo matemático isolado quanto resolução de problemas com enunciado [80].

A dislexia se trata de distúrbio de origem neurogenética, que afeta as habilidades de leitura e escrita, caracterizada por um déficit no processamento fonológico levando a dificuldade em decodificação e reconhecimento de palavras. Estas dificuldades ocorrem em presença de bom desempenho cognitivo, acadêmico e social e não são resultados de uma desordem do desenvolvimento generalizada ou de uma alteração sensorial. Constitui o tipo mais prevalente do distúrbio de aprendizagem e, epidemiologicamente, afeta 5 a 17% da população e pelo menos 80% da população com distúrbio de aprendizagem [24,79,81].

Conforme já citado, as crianças com dislexia podem apresentar o DEL concomitantemente. Além disso, as crianças com dificuldades no desenvolvimento da linguagem oral apresentam maior risco para desenvolver alterações de leitura e escrita no período escolar [82]. No quadro clínico da dislexia pode-se encontrar história familiar de dificuldades em linguagem oral ou leitura e escrita, dificuldade em relacionar o fonema ao grafema, dificuldade em fonologia, acesso lexical, sintaxe e compreensão textual, prejuízo em memória fonológica, além de substituição, adição ou omissão sonora na leitura e gráfica na escrita [78]

A suspeita da origem neurobiológica da dislexia não é recente. Em 1891, o neurologista francês Dejerine [83] sugeriu que o hemisfério cerebral posterior esquerdo desempenhava papel na leitura. A partir destes estudos, lesões neuroanatômicas foram

descritas na região parieto-temporal, envolvendo giro angular, giro supramarginal e porção posterior do giro temporal superior [84,85].

Vários estudos correlacionaram malformações do desenvolvimento cortical com distúrbios de linguagem e aprendizagem. Alterações em migração neuronal foram observadas em sete cérebros de disléxicos pós-morte. Os achados mais consistentes foram ectopias em camada cortical I e ocasional microgiria afetando áreas da linguagem. Segundo os autores, estas irregularidades podem acometer indivíduos com dislexia, sendo visualizadas preferencialmente na região perisylviana do hemisfério esquerdo que envolve a região cerebral auditiva [67,86].

Anormalidades citoarquitetônicas e redução de volume em substância branca e cinzenta foram encontradas na região perisylviana posterior esquerda e em estruturas subcorticais em casos de DEL e dislexia. Segundo os autores, tais anormalidades podem levar a déficits no processamento fonológico e auditivo [67, 87-90]. Achado de ressonância magnética identificou presença de heterotopia nodular periventricular em 8 casos de indivíduos com dislexia [91].

Alterações em tálamo e cerebelo associadas a modificações corticais são propostas para explicar déficits na dislexia fonológica e no processamento da informação auditiva, visto em alguns casos com DEL e dislexia [92,93].

Modelos animais mostraram que dificuldades fonológicas nos distúrbios de linguagem podem vir acompanhadas de déficits no processamento auditivo temporal. Microgiria induzida em ratos machos e fêmeas mostraram alterações cortico-corticais e em corpo caloso. Os ratos machos também apresentaram alterações talâmicas semelhantes às encontradas em disléxicos, não vistas em ratos fêmeas e os ratos machos com microgiria induzida foram incapazes de discriminar 2 tons quando a duração do estímulo era curta.

Além disso, exposição perinatal à testosterona de ratos fêmeas com microgiria induzida mostrou as mesmas mudanças talâmicas vistas em ratos machos. Este achado talvez possa explicar a diferença entre os sexos encontradas nas desordens desenvolvimentais [30,92,94].

As alterações talâmicas podem ser associadas a déficits perceptuais auditivos no sexo masculino, o que sugere um insulto nos circuitos corticotalâmicos no período de desenvolvimento cerebral, mostrando maior predominância de distúrbios do desenvolvimento da linguagem em homens [95].

Exames de neuroimagem como o PET (*positron emission tomography*) e a RMf em disléxicos têm sido realizados com a finalidade de elucidar as regiões cerebrais alteradas, relatando redução na atividade da região perisylviana esquerda nestes indivíduos [96]. Além disso, parece haver desconexão funcional e estrutural entre as regiões da linguagem frontal e temporal em adultos disléxicos [97]. Exames de neuroimagem também mostraram disfunções em áreas dos lobos temporal, occipital, frontal e área pré-frontal, dependendo das habilidades de leitura envolvidas [98].

O processamento da informação auditiva em crianças com distúrbios de linguagem e dislexia também foi investigado com auxílio de *Single Photon Emission Computed Tomography* (SPECT). Sauer et al [99] aplicaram os testes dicótico de dígitos, dicótico de dissílabos alternados e dicótico não-verbal em 18 crianças com dislexia a 18 crianças normais e realizaram o SPECT no grupo experimental. Os autores encontraram diferença estatisticamente significativa nos três testes do processamento auditivo. O SPECT mostrou que 50% das crianças avaliadas apresentaram alteração, principalmente em lobo temporal esquerdo. Concluíram que crianças com dislexia apresentam alterações no processamento



neurológico central e que as crianças disléxicas podem apresentar alterações no processamento da informação auditiva.

Crianças com dislexia submetidas a RMf mostraram uma maior ativação das áreas cerebrais, incluindo giros frontal superior e inferior direito e giro temporal mediano em tarefas de processamento fonológico. Após a remediação, verificaram melhora nas habilidades de linguagem [100].

Na literatura, diversos autores sugerem modelos que buscam compreender a dislexia, suas causas, diagnóstico e progressos na intervenção terapêutica [24,82,101].

O modelo do déficit fonológico, com base neurológica e genética relata uma falha no processamento da informação fonológica, podendo apresentar prejuízo nas funções cognitivas, como atenção e memória [82,102]. O modelo do déficit no processamento visual, sugere que durante a leitura o sistema magnocelular pode inibir movimentos sacádicos dos olhos, prejudicando o processamento temporal das imagens visuais [103-105].

O modelo do déficit do processamento temporal auditivo relata uma falha em processar mudanças auditivas rápidas. Segundo esta teoria, os disléxicos precisam de um maior intervalo entre dois estímulos para discriminá-los. Acredita-se que os disléxicos apresentem um pior desempenho em tarefas que requerem o processamento de fonemas acusticamente semelhantes [42,43].

As crianças com DEL ou dislexia podem apresentar alterações no processamento da informação auditiva, visual ou motora, e estas alterações quando presentes devem ser consideradas fatores de risco para tais distúrbios [82]. Por outro lado, muitos pesquisadores acreditam que exista um déficit fonológico, mas ele pode ser secundário a disfunção sensoriomotora mais generalizada. A dificuldade em caracterizar a origem das dificuldades

em leitura e escrita deve-se ao fato de que as tarefas utilizadas requerem diferentes tipos de processamento (fonológico, auditivo, visual e cognitivo) que ocorrem de forma simultânea e sincronizada [24,106].

Da forma que o DEL, busca-se entender as alterações estruturais e funcionais nas regiões corticosubcorticais que poderiam originar a dislexia. Contudo, nem todas as crianças com dislexia apresentam alterações cerebrais, possíveis de serem vistas com as atuais técnicas de ressonância magnética. Com o avanço da tecnologia em neuroimagem, talvez seja possível compreender melhor os diferentes achados em ressonância magnética (ausência e presença de atipia cerebral, mesmo que sutil) para a mesma sintomatologia clínica.

## **A SÍNDROME PERISYLVIANA**

A Síndrome Perisylviana (SP) refere-se a diversas manifestações clínicas decorrentes de lesões na região perisylviana ou opercular. Caracteriza-se pela presença da polimicrogiria, uma malformação do desenvolvimento cortical em que o padrão normal de giros é substituído por múltiplos microgiros ao redor da fissura sylviana, agrupados e com sulcos pouco pronunciados entre eles. Apresenta heterogeneidade clínica e genética e o diagnóstico é dado a partir do quadro clínico e confirmado pela presença da polimicrogiria em exame de ressonância magnética [107-109].

A identificação da polimicrogiria *in vivo* foi possível com as técnicas de ressonância magnética e técnicas de pós-processamento da imagem (reconstrução multiplanar e reformatação curvilínea), que também permitiram a identificação de alterações corticais

mais sutis, como superfície cerebral irregular, transição irregular para a substância branca, espessamento cortical inferior a 5-7mm, além de atrofia e assimetria cortical, compatíveis com o diagnóstico da polimicrogiria [107,108,110,111].

A extensão e a localização do córtex polimicrogírico são variáveis, bem como as manifestações clínicas decorrentes, podendo variar desde quadros graves com retardo mental e epilepsia refratária a indivíduos normais ou que apresentem distúrbios específicos do desenvolvimento da linguagem e aprendizagem [107-109,112].

O quadro clínico da SP caracteriza-se por sinais pseudobulbares, como sialorréia, dificuldades em sucção, deglutição e movimentação de língua em exame neurológico, disartria, epilepsia e distúrbios de linguagem [108,109,113,114].

A gravidade das manifestações clínicas pode-se relacionar com a extensão da lesão. Montenegro et al [115] avaliaram 17 pacientes, dividindo-os em dois grupos de acordo com os achados de neuroimagem. Dessa forma, o termo polimicrogiria perisylviana bilateral foi aplicado quando a malformação cortical situava-se ao longo da fissura sylviana e polimicrogiria parietal posterior bilateral foi aplicado quando a polimicrogiria ocorria na porção posterior da região parietooccipital. Esta parece estar relacionada com predisposição genética e características clínicas mais sutis, como comprometimentos leves de fala ou linguagem, enquanto a primeira apresenta com maior frequência sinais pseudobulbares e epilepsia.

Estudos baseados na distribuição topográfica desta malformação do desenvolvimento cortical descreveram diversos padrões para a polimicrogiria, incluindo a frontal bilateral, a perisylviana bilateral, a frontoparietal bilateral, a parasagital parietooccipital bilateral [116,117].

Segundo a classificação desenvolvimental e genética das malformações do desenvolvimento cortical, a polimicrogiria perisylviana faz parte do grupo de malformações decorrentes de migração neuronal tardia ou organização cortical anormal, as quais apresentam associação com eventos genéticos e pré-natais [118].

A SP apresenta provável heterogeneidade genética. Estudos mostraram que a polimicrogiria perisylviana bilateral familiar apresenta evidência compatível com transmissão ligada ao cromossomo X. Contudo, a análise do pedigree de duas famílias mostrou ser mais provável a herança autossômica dominante. Outros estudos mostraram que a polimicrogiria perisylviana está relacionada com a deleção do cromossomo 22q11.2 [108,112,119,120].

Villard et al [121] sugeriram a localização no locus Xq28. Segundo os autores, essa região contém um gene importante no processo de organização cortical.

Estudos histopatológicos evidenciaram córtex polimicrogírico com alterações na camada IV (“four-layered”) em regiões insular e opercular estendendo-se até as regiões frontal inferior e parietal [107]. Há também a forma com córtex sem camadas (“unlayered”), porém, a primeira forma da polimicrogiria é mais comum [122,123].

A patogênese da polimicrogiria é variável, podendo estar relacionada com falha em perfusão sanguínea, tendo como causas infecções congênitas, como a mononucleose e citomegalovirose ou influência genética principalmente durante o segundo trimestre gestacional [107,110,115].

Foix, Chavany e Marie [124] descreveram um paciente com diplegia facioglossomastigatória de origem cortico-subcortical, sem paralisia de membros e com presença de mutismo. O paciente havia tido dois acidentes vasculares cerebrais em épocas diferentes, tendo o primeiro comprometido a região perisylviana de um hemisfério e o

segundo envolvendo a região homóloga contralateral. Esta foi a primeira descrição clínica relacionando a dificuldade de fala com lesão bilateral da região perisylviana. A forma congênita foi descrita por Worster-Drought [125], como “paresia suprabulbar congênita”, verificando posteriormente que a síndrome Worster-Drought e a síndrome perisylviana representariam a mesma alteração [126].

Em 1993, descreveu-se uma síndrome desenvolvimental caracterizada pela associação de sinais pseudobulbares, déficits cognitivos variáveis, epilepsia e polimicrogiria perisylviana bilateral. Os autores a denominaram de síndrome perisylviana congênita bilateral. Desde então, esta terminologia é a mais utilizada [107].

Neste estudo, os autores avaliaram 31 pacientes com síndrome perisylviana congênita bilateral caracterizada por sinais pseudobulbares, déficit cognitivo e alteração perisylviana em exame de neuroimagem. Todos os pacientes apresentaram alteração dos músculos mastigatórios, faríngeo e facial, sob diversos graus de severidade. Alguns pacientes apresentaram disartria leve e outros, ausência de fala. Retardo mental foi encontrado em 85% dos pacientes e 87% apresentaram epilepsia. A malformação apresentou-se simétrica em mais de 80% dos pacientes. Concluíram que a síndrome perisylviana congênita bilateral pode ser diagnosticada clinicamente e confirmada por exames de neuroimagem [107].

Barkovich et al [116] analisaram 21 pacientes com polimicrogiria bilateral e simétrica e observaram que a região mais acometida é a perisylviana, sendo que 13 de seus pacientes apresentavam polimicrogiria exclusivamente nessa região ou associada a outras áreas. Esses pacientes apresentavam alterações de fala de graus variados.

Diversos estudos apontam para a epilepsia na polimicrogiria perisylviana. As crises podem ser variadas: crises tônico-clônica generalizada, parcial complexa, parcial motora,

crises febris. Entretanto, novos estudos mostraram que a epilepsia não é condição obrigatória da síndrome e, geralmente, é de fácil controle [108,127].

Como estas descrições foram feitas em centros internacionais, cujo foco de estudo era a epilepsia, o principal enfoque da síndrome era a manifestação epiléptica [107,113]. Com o desenvolvimento de novos estudos em uma população com quadro clínico mais sutil, observou-se que a epilepsia e mesmo o retardo mental nem sempre estão presentes na síndrome perisylviana. Uma lesão menos extensa pode ser condizente com manifestações clínicas mais sutis [108,115].

Guerreiro et al [108] estudaram 12 famílias e 42 pacientes e mostraram heterogeneidade clínica e genética entre as famílias. Os achados clínicos mais comuns foram dificuldade em movimentação de língua (70.5% dos pacientes) e disartria (76%). As manifestações genéticas mais encontradas forma transmissão ligada ao cromossomo X e herança autossômica dominante.

Segundo Guerreiro et al [109], em estudo que abordou os distúrbios específicos de linguagem (DEL), os pacientes apresentavam nível intelectual normal ou levemente rebaixados. Verificaram que os pacientes com SP apresentavam melhor compreensão que expressão. Além disso, as manifestações clínicas variaram de acordo com a extensão e a localização da lesão cortical. Este estudo também concluiu que a polimicrogiria parietal posterior presente no DEL é a forma mais comum na SP.

Estudos com exame de RM e PET em pacientes com polimicrogiria perisylviana mostraram disgenesia e anormalidade metabólica na região perisylviana. Segundo os autores, a heterogeneidade clínica pode variar de acordo com o grau de comprometimento do córtex polimicrogírico e relatam a importância de se avaliar o cérebro sob os aspectos estruturais e funcionais. Dependendo do período em que ocorre o dano cerebral, o número

de conexões sinápticas nas camadas corticais pode variar, resultando em mudanças metabólicas vistas no PET [111,128].

Jansen et al [129] estudaram a função cognitiva na síndrome perisylviana bilateral, correlacionando com achados clínicos e de neuroimagem. Na análise de 14 pacientes, verificaram que alguns aspectos da função cognitiva em pacientes com a síndrome perisylviana bilateral correlacionavam com a extensão da desorganização cortical e que QI abaixo da média é característica de uma minoria de indivíduos afetados, pacientes com a síndrome perisylviana bilateral severa apresentavam a primeira crise convulsiva mais cedo e as habilidades de linguagem receptivas e expressivas apresentavam-se bastante prejudicadas nestes pacientes.

Paetau et al [130] avaliaram a função do córtex auditivo e sensoriomotor em seis pacientes com a síndrome perisylviana congênita bilateral. A função auditiva foi investigada por meio de potencial evocado auditivo. Verificaram que as respostas evocadas auditivamente encontravam-se preservadas, foram encontradas no córtex polimicrogírico, mas em locais não usuais. Para os autores, a plasticidade cerebral pode permitir um córtex alterado, mas com um funcionamento normal para algumas funções.

Hage et al [59] descreveram os aspectos lingüísticos e neurobiológicos em 17 crianças com distúrbio específico de linguagem (DEL) de acordo com os subtipos do DEL e correlacionaram as manifestações clínicas com possíveis anormalidades corticais (polimicrogiria perisylviana, polimicrogiria frontal, atrofia fronto-parietal bilateral e hipogenesia de corpo caloso com Chiari I). Os dados mostraram que, em geral, pacientes com comprometimento cortical posterior apresentaram formas mais brandas de DEL enquanto pacientes com polimicrogiria perisylviana apresentaram manifestações clínicas

mais graves. Concluíram que o DEL pode estar associado a polimicrogiria perisylviana e as manifestações clínicas podem variar de acordo com a extensão da lesão.

Estudos descreveram as alterações de linguagem e aprendizagem em famílias com a síndrome perisylviana bilateral congênita. Os autores analisaram exames de neuroimagem e relacionaram aos aspectos neuropsicolingüísticos destes pacientes. As manifestações clínicas mais encontradas foram distúrbios de linguagem e aprendizagem, parestesia pseudobulbar, epilepsia e hemiparesia. O desempenho cognitivo dos pacientes era dentro da normalidade ou levemente rebaixado. Concluíram que as manifestações clínicas correlacionam com a extensão da lesão cortical e que alterações de linguagem e aprendizagem podem co-ocorrer em membros de mesma família com este espectro. Acreditam que pode haver uma variedade de manifestações lingüísticas dentro da SP, podendo ser a polimicrogiria perisylviana um dos substratos neurobiológicos destes distúrbios [131,132].



## **OBJETIVOS**

## **Objetivo Geral**

- Avaliar os aspectos da linguagem, leitura e escrita e do processamento auditivo em escolares com Síndrome Perisylviana.

## **Objetivos Específicos**

- 1) Descrever os achados de linguagem, leitura e escrita e do processamento auditivo em gemelares dizigóticos e relacioná-los aos achados neuropsicológicos, neurológicos e de neuroimagem (Artigo 1);
- 2) Caracterizar os achados da avaliação do processamento auditivo em escolares com a síndrome perisylviana, a partir da hipótese de que o processamento da informação auditiva no córtex polimicrogírico é diferente do córtex normal (Artigo 2);
- 3) Caracterizar o processamento temporal auditivo em escolares com dislexia do desenvolvimento e correlacioná-lo com malformação do desenvolvimento cortical (Artigo 3);
- 4) Avaliar o processamento auditivo em escolares com distúrbios de linguagem e aprendizagem em presença ou ausência de alteração em neuroimagem nas regiões que processam a informação lingüística e auditiva (Artigo 4).

## **MÉTODOS**

## CASUÍSTICA

O presente estudo foi realizado no Ambulatório de Neurologia, Hospital das Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), tendo sido aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas – UNICAMP, sob protocolo 196/2003 (ANEXO 1). Ele fez parte do Projeto Temático “Síndrome Perisylviana”, já finalizado. A coleta de dados foi realizada no período de maio de 2007 a outubro de 2008.

Fizeram parte do estudo escolares, cujos pais ou responsáveis concordaram em participar da pesquisa. Após explicações da pesquisadora, os responsáveis leram e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (ANEXO 2).

Para o presente estudo, foram avaliados 51 escolares. Dentre estes, 18 foram excluídos: 10 escolares apresentaram inteligência não-verbal inferior a 80; seis escolares não completaram a bateria de avaliação; e dois escolares apresentaram alteração em neuroimagem, que não a polimicrogiria perisylviana.

Participaram deste estudo 33 escolares, dos gêneros masculino e feminino, faixa etária de 8 a 16 anos, e foram divididos em três grupos:

1) **Grupo experimental I (GeI)** – composto por 12 escolares diagnosticados com polimicrogiria perisylviana e histórico familiar de alterações no desenvolvimento da linguagem e/ou aprendizagem;

2) **Grupo experimental II (GeII)** – composto por 10 escolares com neuroimagem normal e presença de distúrbio específico de linguagem e/ou aprendizagem;

3) **Grupo controle (GC)** – composto por 11 escolares sem queixa ou histórico de distúrbios de linguagem e aprendizagem e sem queixa de alteração do processamento auditivo.

### **Critérios de inclusão**

Fizeram parte da pesquisa escolares, cujos pais ou responsáveis concordaram com a participação de seus filhos no estudo, assinando o termo de consentimento livre e esclarecido após informações sobre o projeto.

■ Para participar do GeI, os escolares atenderam aos seguintes critérios:

- apresentar polimicrogiria perisylviana em neuroimagem;
- apresentar histórico familiar de alterações no desenvolvimento da linguagem e/ou aprendizagem;
- apresentar QI de execução superior a 80 em avaliação do nível intelectual;
- não possuir queixa auditiva;
- ter idade superior a 8 anos, a fim de realizar a bateria mínima proposta dos testes de processamento auditivo.

■ Para participar do GeII, os escolares atenderam aos seguintes critérios:

- apresentar exame de RM dentro da normalidade;
- apresentar distúrbio específico de linguagem e/ou aprendizagem.
- apresentar QI de execução superior a 80 em avaliação do nível intelectual;
- não possuir queixa auditiva;

— ter idade superior a 8 anos, a fim de realizar a bateria mínima proposta dos testes de processamento auditivo.

■ Para participar do GC, os escolares atenderam aos seguintes critérios:

— apresentar desenvolvimento da linguagem compatível com a idade cronológica;

— apresentar satisfatório desempenho escolar, sem histórico de repetência;

— não possuir queixa auditiva;

— ter idade superior a 8 anos, a fim de realizar a bateria mínima proposta dos testes de processamento auditivo.

Os escolares dos grupos GeI e GeII foram submetidos a avaliações neurológica, avaliação do nível intelectual e a exames de ressonância magnética a fim de serem incluídos nos respectivos grupos ou não. Todos os escolares participantes do estudo deveriam apresentar avaliação audiológica periférica dentro dos padrões de normalidade. Todos os escolares foram submetidos à avaliação audiológica, avaliação do processamento auditivo, avaliação da linguagem oral, leitura e escrita.

**Avaliação neurológica clínica:** realizada por neurologista infantil, segundo o protocolo da Disciplina de Neurologia Infantil do Departamento de Neurologia da FCM – UNICAMP.

**Avaliação por neuroimagem – exame de ressonância magnética:** os exames foram realizados de acordo com o protocolo do ambulatório de neuroimagem do Hospital das Clínicas da UNICAMP e analisados por especialistas. O aparelho utilizado foi o Elscint

Prestige de 2.0 T e as imagens foram realizadas a partir de técnicas de pós-processamento de imagens como a reconstrução multiplanar e reformatação curvilinear.

Para compor o GeI, foram incluídos somente escolares que apresentassem a polimicrogiria perisylviana, subdividida de acordo com a extensão da lesão. O termo polimicrogiria perisylviana bilateral é aplicado quando a malformação cortical se estende ao redor da fissura sylviana e o termo polimicrogiria perisylviana posterior bilateral é aplicado quando a polimicrogiria ocorre apenas na porção posterior da região parietooccipital (Figuras 1 e 2). Esta parece estar associada à predisposição genética e apresenta características clínicas mais sutis, como os distúrbios de linguagem, quando comparada à polimicrogiria perisylviana bilateral com sinais pseudobulbares e epilepsia [115].



Figura 1: Polimicrogiria perisylviana bilateral.

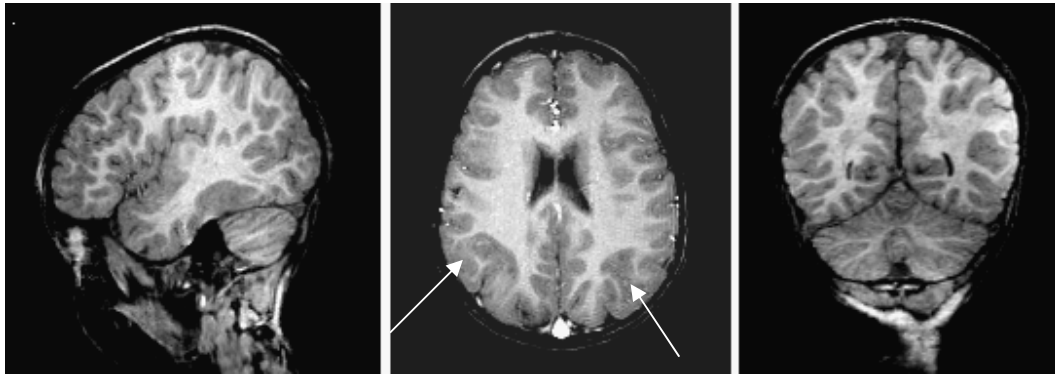


Figura 2: Polimicrogiria parietal posterior bilateral.

**Avaliação do nível intelectual:** realizada por neuropsicóloga, segundo o WISC III – *Wechsler Intelligence Scale for Children* [133], aplicado em crianças com idade acima de 7 anos. O WISC III é subdividido em testes verbais e de execução, a partir dos quais podem-se obter: QI de execução, QI verbal e QI total. Foram incluídos somente escolares com QI de execução superior a 80. Como o QI verbal pode comprometer o QI total, o QI de execução é o que melhor representa a habilidade cognitiva dos escolares com distúrbios de linguagem e leitura e escrita.

**Avaliação audiológica periférica:** realizada no Ambulatório de Otorrinolaringologia da FCM – UNICAMP, em cabina acústica, com audiômetro modelo AC-30, Interacoustics e impedanciômetro AT235h, Interacoustics.

O processo de avaliação foi constituído por uma bateria de testes auditivos, sendo realizada, primeiramente, uma avaliação audiológica clínica convencional, composta pelos exames de: audiometria tonal liminar, logaudiometria e medidas de imitância acústica (timpanometria e medidas de reflexo acústico), cujo objetivo foi avaliar o sistema auditivo periférico.



## **1 – Audiometria tonal liminar**

Consiste na pesquisa do limiar auditivo de ambas as orelhas nas frequências de 250, 500, 1000, 2000, 3000, 4000, 6000 e 8000 Hz, de acordo com Davis & Silverman [134] e Carvallo [135]. Utilizam-se as médias das frequências de 500, 1000 e 2000 Hz, sendo considerados normais os indivíduos com níveis de audição inferiores a 25 dB NA.

## **2 – Logaudiometria**

Composta pela pesquisa do limiar de reconhecimento de fala (LRF) e pelo índice percentual de reconhecimento de fala (IPRF). O LRF objetivou verificar o nível mínimo de intensidade em que o indivíduo é capaz de reconhecer corretamente 50% dos estímulos verbais apresentados [4].

O IPRF consiste na apresentação de uma lista de 25 palavras monossilábicas apresentadas separadamente a cada orelha [136]. Realizada a uma intensidade de 40 dBNS acima da média dos limiares tonais das frequências de 500, 1000 e 2000 Hz. O resultado é apresentado em porcentagem de acertos e a normalidade é considerada quando o resultado é superior a 88% [137].

## **3 – Medidas de imitância acústica**

Consiste na realização da timpanometria e pesquisa do reflexo acústico ipsilateral e contralateral. Tem por objetivo constatar a integridade da orelha média, por meio de inserção de pressão na orelha e compliância do sistema tímpano-ossicular. Utilizou-se a

classificação de Jerger [138] e considerou-se como normalidade, curva timpanométrica tipo A, com pico de pressão atmosférica de zero daPa e volume equivalente de 0,3 a 1,3 ml.

A pesquisa do reflexo acústico foi investigada nas frequências de 500, 1000, 2000 e 4000 Hz ipsi e contralateral, e considerada dentro da normalidade quando presente e estando 70 a 100 dB acima do limiar de audição nas frequências sonoras avaliadas [135].

### **Crítérios de exclusão**

— Pais ou responsáveis que discordaram em participar da pesquisa após informações sobre o referido projeto;

— Crianças em idade escolar com alterações de linguagem oral ou de leitura e escrita como parte de quadros mais abrangentes como deficiência mental, transtornos invasivos do desenvolvimento e paralisia cerebral;

— Crianças com deficiência auditiva, representada por limiares auditivos superiores a 25 dBNA;

— Crianças com quadro de distúrbio adquirido de linguagem, como decorrentes de doença cérebro-vascular;

— Crianças com alterações em neuroimagem, diferentes da polimicrogiria perisylviana.

## MÉTODOS

### 1 – Anamnese

Os pais ou responsáveis foram submetidos a questões referentes ao desenvolvimento global da criança, à linguagem, audição e aprendizagem, baseado no protocolo de anamnese elaborado para este estudo (ANEXO 3).

### 2 – Avaliação da linguagem oral

Realizou-se a avaliação da linguagem oral, sob os aspectos fonológico, morfossintático, semântico e pragmático, por meio de testes padronizados e protocolos não-padronizados. Foram realizados:

► **Amostra de fala espontânea:** foram gravados 20 minutos de conversa espontânea em MP3 Panasonic, em sala de atendimento clínico, a fim de se observar os aspectos da linguagem (fonológico, morfossintático, semântico e pragmático) e associar as informações obtidas aos dados dos testes padronizados para diagnóstico mais fidedigno.

► **Teste de linguagem ABFW** – Teste de Linguagem Infantil, subteste de fonologia realizado sob imitação e nomeação [139]. Teve por objetivo analisar as regras e processos fonológicos usados pelos escolares. Os vocábulos foram transcritos foneticamente e analisados por processos fonológicos (ANEXOS 4 e 5).

► **Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT):** utilizado para avaliação do vocabulário receptivo-auditivo [140], com standardização brasileira de Capovilla e Capovilla [141]; em (ANEXO 6).

### 3 – Avaliação da leitura e escrita

► **Escrita espontânea:** sob tema livre, foi utilizada a fim de se avaliar a produção textual dos escolares, incluindo trocas, inversões, omissões e traçado dos grafemas, aspectos gramaticais e qualidade do texto escrito. A escrita espontânea associada aos testes dirigidos permite melhor análise do processo de escrita do indivíduo avaliado.

► **Consciência Fonológica:** avaliada por meio da prova Perfil de Habilidades Fonológicas [142]. A prova consiste em 10 subtestes, sendo cada um deles composto por quatro itens referentes às habilidades de: análise (inicial, final e medial), adição (sílabas e fonemas), segmentação (frasal e vocabular), subtração (sílabas e fonemas), substituição, recepção de rimas, rima sequencial, reversão silábica e imagem articulatória.

► **Consciência Sintática:** avaliada por meio da Prova de Consciência Sintática (PCS). Composta por 4 subtestes: julgamento gramatical, correção gramatical, correção gramatical de frases com incorreções gramatical e semântica e categorização de palavras, é utilizada para avaliar a habilidade metassintática [143]. (ANEXO 7).

► **Leitura oral, escrita sob ditado e aritmética:** utilizou-se o Teste de Desempenho Escolar – TDE [144]. Foram utilizados os subtestes de escrita, leitura e aritmética, de acordo com a idade e a escolaridade.

► **Leitura oral e escrita sob ditado de pseudopalavras:** realizado sob a forma de ditado e leitura oral de 40 pseudopalavras, de uma lista composta por dissílabos, trissílabos e polissílabos, com baixo, médio e alto grau de semelhança com palavras reais [145]. (ANEXO 8).

► **Velocidade de leitura oral:** utilizou-se o texto “As aventuras de Afonsinho” [146] para avaliação da leitura oral [147]. O texto possui 733 palavras, com marcações a cada 50 palavras, além de possuírem palavras regulares e irregulares em seu corpo textual. Após cinco minutos do início, indicado pelo examinador, o escolar deve indicar a última palavra lida e o examinador analisa a quantidade de palavras lidas por minuto. Após o término da leitura, verificou-se a compreensão do texto por meio de questões sugeridas pelas autoras (ANEXO 9).

#### **4 – Avaliação do processamento auditivo**

Após constatada avaliação audiológica periférica dentro dos padrões de normalidade, os escolares foram submetidos a testes comportamentais do processamento auditivo.

Os testes auditivos comportamentais selecionados, considerando a faixa etária e o desenvolvimento da audição, foram realizados com estímulos verbais e não-verbais enviados ao indivíduo através de audiômetro de dois canais AC-30, Interacoustics, acoplado ao CD player Phillips, utilizando cabina acústica, sendo realizado no Ambulatório de Otorrinolaringologia da FCM - UNICAMP. Os testes utilizados foram:

#### **4.1 – Teste Dicótico de Dígitos**

Trata-se de um teste dicótico, em que estímulos diferentes são apresentados simultaneamente às orelhas direita e esquerda.

O Teste Dicótico de Dígitos é constituído por 20 pares de dígitos, sendo 40 em cada orelha. O teste é apresentado a 50 dBNS baseado na média de limiares nas frequências de 500Hz, 1000Hz e 2000 Hz. O paciente deve ouvir dois números apresentados simultaneamente em cada orelha e repeti-los. A lista de dígitos é composta pelos números 4, 5, 7, 8 e 9, representados por dissílabos na língua portuguesa. Este teste, sob a tarefa de integração biaural, avalia a habilidade para agrupar componentes do sinal acústico em figura-fundo e identificá-los, além da comunicação inter-hemisférica no corpo caloso. A tarefa dicótica envolve os processos de atenção e memória de trabalho. Adotou-se a versão de Musiek [11], adaptada ao português por Santos & Pereira [148]. Após 20 apresentações, os fones são invertidos a fim de se evitar interferência de calibração dos fones (ANEXO 10).

## 4.2 – Teste Dicótico Não-Verbal

Trata-se de um teste dicótico, em que estímulos diferentes são apresentados simultaneamente às orelhas. Tem por objetivo verificar a atenção seletiva por meio de tarefa de separação biaural, em que o indivíduo é exposto a dois sons sendo um em cada orelha. Tem como orientação prestar atenção em um único som e apontar a figura correspondente, ignorando o som apresentado na orelha oposta.

O teste dicótico com sons não-verbais competitivos utiliza como estímulos três sons ambientais, sendo barulho de trovão, barulho de sino de igreja e barulho de uma porta batendo e três sons onomatopéicos representados por gato, cachorro e galo, que devem ser identificados através da indicação das figuras que os representam. Estes sons foram combinados em pares e são apresentados simultaneamente em cada orelha em três diferentes etapas [149].

Na etapa de atenção livre, o indivíduo deve apontar apenas a figura correspondente a um dos dois sons apresentados. Nas etapas de atenção à direita e à esquerda, deve-se apontar a figura correspondente ao som ouvido nas orelhas direita e esquerda, respectivamente. O quadro com a figura situa-se dentro da cabina acústica e os sons não verbais encontram-se inseridos em desenhos contextualizados. O teste é apresentado a 50 dBNS baseado na média de limiares nas frequências de 500Hz, 1000Hz e 2000 Hz. Em cada estágio são apresentados 24 estímulos e os fones são invertidos a cada 12 apresentações para se evitar interferência de calibração dos fones (ANEXO 11).

### **4.3 – Teste de Detecção de Gap Randomizado / *Random Gap Detection Test* (RGDT)**

O RGDT trata-se de um teste de resolução temporal em que se verifica a habilidade do sistema auditivo em detectar mudanças rápidas no estímulo sonoro ou o menor intervalo de tempo necessário para discriminar entre dois estímulos acústicos. Utilizado para determinar a duração em milissegundos (ms) em que o ouvinte pode detectar um breve intervalo de silêncio entre dois tons e relatar se ele ouviu um ou dois tons [150]. Este intervalo de tempo varia de zero a 40 ms e a apresentação do sinal é randomizada. O teste inclui estímulos tonais em quatro frequências (500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz e 4000Hz) e é realizado sob a forma biaural.

O Teste de Detecção de Gap Randomizado Expandido / *Random Gap Detection Test Expanded* (RGDT-Exp) é aplicado em indivíduos cuja detecção exceder 40 ms. Ele inclui intervalo de tempo entre 50 ms e 300 ms e é administrado da mesma forma que o RGDT (ANEXO 12).



## **RESULTADOS**

Os resultados apresentam-se descritos em quatro capítulos, correspondentes aos quatro artigos científicos elaborados.

Nem todos os escolares fizeram parte de todos os artigos a serem descritos neste capítulo. Para melhor compreensão, segue abaixo tabela com dados demográficos dos 33 escolares subdivididos em três grupos:

**Tabela** – Dados demográficos dos 33 escolares.

N	Idade (anos)/ Gênero	História de SP	Epilepsia	História familiar DEL/DA	Habilidades lingüísticas
<b>Pacientes com polimicrogiria perisylviana (Grupo I)</b>					
1	8/ M	+	-	+	DEL / Dislexia
2	8/ M	+	-	+	Dislexia
3	8/ F	+	-	-	DEL / Dislexia
4	9/ M	+	+	+	Dislexia
5	10/ M	-	-	+	DEL / DA
6	11/ F	-	-	+	Dislexia
7	12/ F	-	-	+	DA
8	12/ M	-	-	+	DEL / Dislexia
9	14/ M	-	-	+	DEL / Dislexia
10	14/ M	+	-	+	DEL / DA
11	14/ M	-	-	+	DA
12	16/ M	-	-	+	Normal
<b>Pacientes com RM normal (Grupo II)</b>					
1	8/ M	-	-	+	DEL
2	8/ F	-	-	-	DEL / Dislexia
3	9/ F	-	-	-	DEL / Dislexia
4	10/ M	-	-	+	Dislexia
5	10/ M	-	-	+	Dislexia
6	10/ M	-	-	+	DEL / DA
7	11/ F	-	-	+	Dislexia
8	12/ M	-	-	-	Dislexia
9	12/ F	-	-	-	DA
10	13/ F	-	-	+	DA
<b>Escolares sem alterações neurolingüísticas (Grupo III)</b>					
1	8/ F	-	-	-	Normal
2	8/ M	-	-	-	Normal
3	9/ F	-	-	-	Normal
4	10/ M	-	-	-	Normal
5	10/ F	-	-	-	Normal
6	11/ M	-	-	-	Normal
7	12/ M	-	-	-	Normal
8	13/ F	-	-	-	Normal
9	13/ F	-	-	-	Normal
10	14/ M	-	-	-	Normal
11	15/ M	-	-	-	Normal

SP = sinais pseudobulbares; DEL = distúrbio específico de linguagem; DA = distúrbio de aprendizagem.

# ARTIGO 1

Arq Neuropsiquiatr 2009;67(2-B):499-501

Clinical / Scientific note

## **Auditory processing disorders in twins with perisylvian polymicrogyria**

### **Distúrbio do processamento auditivo em gêmeares com polimicrogiria perisylviana**

**Mirela Boscariol<sup>I</sup>; Vera Lúcia Garcia<sup>II</sup>; Catarina A. Guimarães<sup>III</sup>;  
Simone R.V. Hage<sup>IV</sup>; Maria Augusta Montenegro<sup>V</sup>; Fernando Cendes<sup>VI</sup>;  
Marilisa M. Guerreiro<sup>VII</sup>**

#### **Distúrbio do processamento auditivo em gêmeares com polimicrogiria perisylviana**

Department of Neurology, Faculty of Medical Sciences, University of Campinas (Unicamp), Campinas SP, Brazil: <sup>1</sup>PhD student; <sup>3</sup>PhD; <sup>5</sup>Assistant Professor; <sup>6</sup>Associate Professor; <sup>7</sup>Full Professor. Interaction between University Service and Community Program, Botucatu Medical School, State University of São Paulo "Júlio de Mesquita Filho": <sup>2</sup>Assistant Professor. Department of Speech Therapy, University of São Paulo (Usp), Bauru SP, Brazil: <sup>4</sup>Assistant Professor. Mirela Boscariol received a scholarship from CNPq (grant number # 132461/2007-2) and FAPESP (grant number # 07/00806-4). Catarina A. Guimarães received a scholarship from FAPESP (grant number # 06/56257-6).

Received 6 November 2008, received in final form 23 January 2009. Accepted 20 April 2009.

Dra Marilisa M. Guerreiro – Department of Neurology / FCM / Unicamp - PO Box 6111 - 13083-970 Campinas SP - Brasil. E-mail: mmg@fcm.unicamp.br

Bilateral perisylvian polymicrogyria is a malformation of cortical development due to abnormal late neuronal migration or abnormal cortical organization around the sylvian fissure<sup>1</sup>.

The severity of the clinical manifestations correlates with the extent of the lesion. Therefore, the term diffuse polymicrogyria is applied when the cortical malformation spreads around the entire sylvian fissure, and restricted polymicrogyria is applied when polymicrogyria occurs only in the posterior part of the parietal region. The restricted form is also called bilateral posterior parietal polymicrogyria and appears to be associated with a genetic predisposition and soft clinical features (such as speech delay and dysarthria) when compared to the diffuse form of polymicrogyria. Studies with families showed correlation of specific language impairment (SLI) and learning disabilities with perisylvian polymicrogyria<sup>2</sup>.

Referencing cited studies, this paper describes the language, learning and audiology findings in dizygotic twins and associates them with the neuropsychological, neurological and neuroimaging findings.

## **Case**

This study was approved by the Ethics Committee of our University Hospital (protocol 196/2003). Parents gave permission for their children to participate in this research and signed the informed consent form. The study was conducted from March 2007 to May 2008.

Two 14-year-old, male, dizygotic twins were evaluated. The assessment included: neurological examination, neuroimaging investigation, neuropsychological, language and learning assessment and audiological evaluation. In childhood, the twins had been diagnosed as having SLI.

The neuropsychological assessment utilized the Wechsler Intelligence Scale for Children III (WISC-III). Neuroimaging investigation was performed in a 2.0 T scanner (Elscent Prestige) with posterior multiplanar reconstruction and curvilinear reformatting in 3D magnetic resonance imaging (MRI).

The language assessment considered the following aspects: phonological, morphosyntactic, semantic and pragmatic production. Standard and non-standard speech protocols were used: sample of free speech; ABFW - Children Language Test with phonological and vocabulary tests<sup>3</sup>. Reading/writing evaluation included: sample of free writing, Phonologic Skill Test<sup>4</sup>, School Performance Test<sup>5</sup>, non-words reading and writing, oral speed reading, and text understanding.

The peripheral audiological capability was assessed with audiometry, speech reception thresholds and acoustic impedance tests. An acoustic cabin was used with an AC-30 audiometer (Interacoustics) with phone TDH-39P and impedance audiometer AT235h (Interacoustics).

After establishing normal peripheral hearing, we applied behavioral auditory processing tests. The measures of short and middle latency auditory evoked potentials were also tested with GSI-Audera.

The auditory processing tests were: Random Gap Detection Test<sup>6</sup>, Digits Dichotic Test with binaural integration<sup>7</sup>, and Nonverbal Dichotic Test<sup>8</sup> with stimuli through a two channel audiometer connected to a Phillips CD player, using an acoustic cabin.

The Random Gap Detection Test is a temporal resolution test that determines the time interval in which the gap detection thresholds exist. It includes the time interval between zero and 40 milliseconds<sup>6</sup>.

The Digits Dichotic Test consists of 20 stimuli presentations (40 per ear). The patient hears two numbers simultaneously in each ear and repeats all of them<sup>7</sup>.

The Non-verbal Dichotic Test consists of six different nonverbal sounds combined in pairs and presented simultaneously in each ear in three stages. In the stage of free attention, the individual points only to a figure corresponding to one of the two sounds presented. In the right and left attention, he points to the figure on the right and left ears, respectively<sup>8</sup>.

The auditory brainstem response and the middle latency response were evaluated following the Audera' protocols.

With respect to the neurological and neuropsychological findings, the first twin showed normal neurological examination, verbal IQ=76, performance IQ=87 and full scale IQ=80. The second twin showed pseudobulbar signs in the neurological examination, verbal IQ=76, performance IQ=86 and full scale IQ=80. Neuropsychological and reading assessments showed learning disabilities in both patients.

The [Table](#) shows the evaluation of language, reading assessment, and auditory processing in both twins.

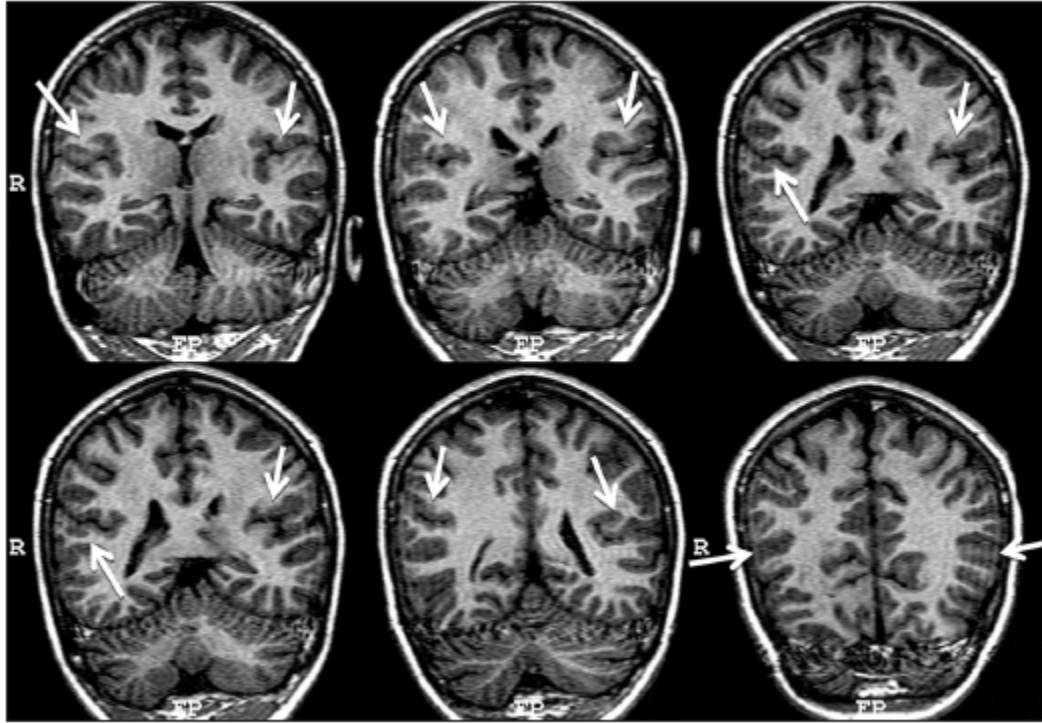
*Table. Characteristics of language, reading and written and auditory processing data.*

Data	First twin	Second twin
<b>Language</b>		
Phonology	Normal	Impairment
Syntax	Impairment	Impairment
Semantic	Normal	Normal
Pragmatic	Normal	Normal
<b>Reading and written</b>		
Phonological awareness (PST)	Low performance	Low performance
SPT written/reading	Low performance	Low performance
SPT arithmetic	Low performance	Low performance
Non-word written /reading	Low performance	Low performance
Oral speed reading	Abnormal	Abnormal
Text understanding	Abnormal	Abnormal
<b>Auditory processing</b>		
Digits Dichotic – BI	RE: normal LE: normal	RE: abnormal LE: normal
<b>Nonverbal dichotic</b>		
Free attention	RE: normal LE: normal	RE: normal LE: normal
Right attention	RE: normal LE: abnormal	RE: abnormal LE: abnormal
Left attention	RE: abnormal LE: normal	RE: abnormal LE: abnormal
RGDT (ms)	Normal	Abnormal

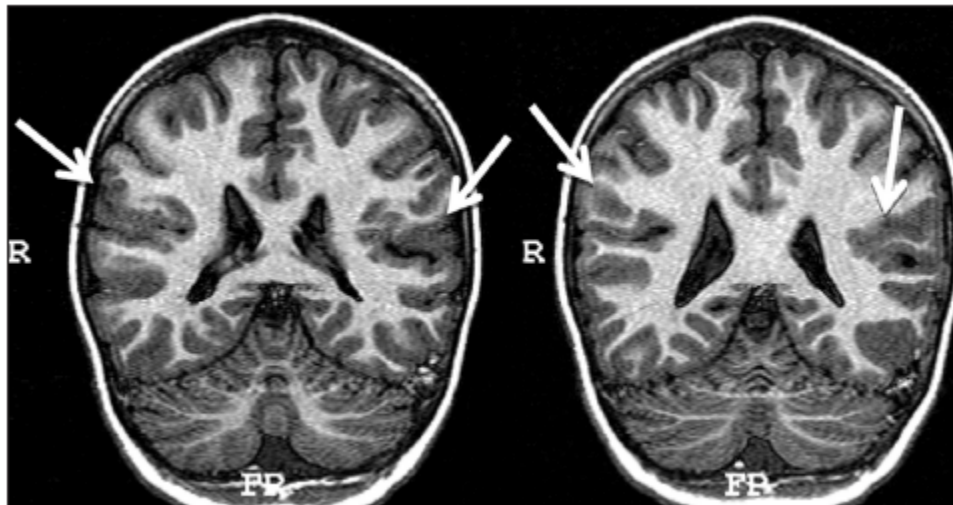
PST: phonologic skill test; SPT: school performance test; BI: binaural integration; RE: right ear; LE: left ear; RGDT: Random gap detection test.

Despite the previous language impairment in childhood, the first twin showed no change in the current phonological assessment.

The [Figures 1](#) and [2](#) show MRI studies of both twins demonstrating bilateral posterior parietal polymicrogyria.



*Fig 1. T1 image. MRI study of first twin with bilateral posterior parietal polymicrogyria.*



*Fig 2. T1 image. MRI study of second twin with bilateral posterior parietal polymicrogyria.*



## DISCUSSION

The proximity of the sylvian fissure to the auditory region and its association with areas responsible for language and learning means that a change in the former area can affect functions in the latter area. As described above, the twins had a SLI in childhood, which did not improve over the study period in the second twin, and evolved into a learning disorder in both. Language and learning disabilities have been associated with brain changes, such as malformations of cortical development<sup>2</sup>. Those changes may also cause phonological processing abnormalities and auditory processing disorder<sup>9</sup>. Perisylvian areas harbor the auditory processing function which explains our findings and reinforce the association as perisylvian polymicrogyria was seen in the high-resolution MRI in our patients.

In our study there was a discrepancy between verbal and performance IQ. Previous data<sup>2</sup> are in agreement with this study which found the same discrepancy between verbal and performance IQ in children with SLI and perisylvian polymicrogyria.

The auditory processing was abnormal in some aspects (non-verbal auditory processing in both twins and temporal resolution in the second twin). A failure in auditory processing can cause damage in the phonological system resulting in language and learning impairment<sup>9</sup>.

Electrophysiological studies have also been used to investigate auditory processing disorders. Purdy et al.<sup>10</sup> found increased latency Pa waves in the middle latency response in children with learning impairment when compared to a control group. We did not find changes in auditory brainstem response or middle latency response in the investigated twins.

Our data suggests that structural changes in the sylvian region can lead to changes in auditory processing and, therefore, in language and learning. The correlation of speech and auditory findings, neuropsychological and neuroimaging results is important for diagnostic and therapeutic purposes.

## REFERENCES

1. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology* 2005;65:1873-1887.  
[ [Links](#) ]
2. Brandão-Almeida IL, Hage SRV, Oliveira EPM, et al. Congenital bilateral perisylvian syndrome: familial occurrence, clinical and

psycholinguistic aspects correlated with MRI. *Neuropediatrics* 2008;39:139-145. [ [Links](#) ]

3. Andrade CRF, Befi-Lopes DM, Fernandes FDM, Wertzner HF. ABFW - Teste de linguagem infantil nas áreas de fonologia, vocabulário, fluência e pragmática. 2ª edição. Barueri: Pró-fono, 2004. [ [Links](#) ]

4. Alvarez AMMA, Carvalho IAM, Caetano AL. Perfil de habilidades fonológicas. São Paulo: Via Lettera, 1998. [ [Links](#) ]

5. Stein LM. TDE - Teste de Desempenho Escolar. São Paulo: Casa do Psicólogo, 1994. [ [Links](#) ]

6. Keith RW. Random Gap Detection Test. Saint Louis, Auditec, 2000. [ [Links](#) ]

7. Santos MFC, Pereira LD. Escuta com dígitos. In Pereira LD, Schochat E (Eds). Processamento auditivo central: manual de avaliação. São Paulo: Lovise, 1997:147-149. [ [Links](#) ]

8. Ortiz KZ, Pereira LD. Não-Verbal de escuta direcionada. In Pereira LD, Schochat E (Eds). Processamento auditivo central: manual de avaliação. São Paulo: Lovise, 1997:151-157. [ [Links](#) ]

9. Galaburda AM, LoTurco J, Ramus F, Fitch RH, Rosen GD. From genes to behavior in developmental dyslexia. *Nat Neurosci* 2006;9:1213-1217. [ [Links](#) ]

10. Purdy SC, Kelly AS, Davies MG. Auditory brainstem response, middle latency response, and late cortical evoked potentials in children with learning disabilities. *J Am Acad Audiol* 2002; 13:367-382. [ [Links](#) ]

## ARTIGO 2

Brain & Dev 2010; 32(4):299-304. Epub 2009 May 1.

Original article

### **Auditory processing disorder in perisylvian syndrome**

**Mirela Boscariol<sup>a</sup>, Vera Lúcia Garcia<sup>b</sup>, Catarina Abraão Guimarães<sup>a</sup>, Maria Augusta Montenegro<sup>a</sup>, Simone Rocha Vasconcelos Hage<sup>c</sup>, Fernando Cendes<sup>a</sup> and Marilisa Mantovani Guerreiro<sup>a</sup>**

a Department of Neurology, University of Campinas (UNICAMP), Campinas, Brazil

b Interaction Between University Service and Community Program, State University of São Paulo (UNESP), Botucatu, Brazil

c Department of Speech Therapy, University of São Paulo (USP), Bauru, Brazil

Received 3 December 2008; received in revised form 24 March 2009; accepted 1 April 2009.

Available online 1 May 2009.

## Abstract

We hypothesized that the processing of auditory information by the perisylvian polymicrogyric cortex may be different from the normal cortex. To characterize the auditory processing in bilateral perisylvian syndrome, we examined ten patients with perisylvian polymicrogyria (Group I) and seven control children (Group II). Group I was composed by four children with bilateral perisylvian polymicrogyria and six children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria. The evaluation included neurological and neuroimaging investigation, intellectual quotient and audiological assessment (audiometry and behavior auditory tests). The results revealed a statistically significant difference between the groups in the behavioral auditory tests, such as, digits dichotic test, nonverbal dichotic test (specifically in right attention), and random gap detection/random gap detection expanded tests. Our data showed abnormalities in the auditory processing of children with perisylvian polymicrogyria, suggesting that perisylvian polymicrogyric cortex is functionally abnormal. We also found a correlation between the severity of our auditory findings and the extent of the cortical abnormality.

**Keywords:** Auditory cortex; Auditory perception; Dichotic listening; Perisylvian syndrome; Polymicrogyria

## 1. Introduction

Perisylvian syndrome comprises a variety of clinical manifestations due to lesions on the perisylvian or opercular regions [1]. Congenital malformations such as polymicrogyria may be implicated as etiological factors. Bilateral perisylvian polymicrogyria is a malformation of cortical development characterized by excessively small gyri seen around the Sylvian fissure on magnetic resonance imaging [2] and [3].

Clinical features consist of pseudobulbar signs such as drooling, poor swallowing and palatal dysfunction in neurological examination, as well as dysarthria, epilepsy, specific language impairment and reading disabilities [4], [5], [6] and [7].

The severity of the clinical manifestations correlates with the extent of the lesion. Therefore, the term bilateral perisylvian polymicrogyria is applied when the cortical malformation spreads around the entire extent of the sylvian fissure, and bilateral posterior perisylvian polymicrogyria is applied when polymicrogyria occurs only in the posterior part of the parietooccipital regions. The latter appears to be associated with a genetic predisposition and softer clinical features (such as speech delay) when compared to the bilateral perisylvian polymicrogyria (which often presents with pseudobulbar palsy and epilepsy) [4] and [7].

Auditory processing is defined as the mechanism and process of the auditory system that enables localization and sound lateralization, auditory discrimination, pattern recognition, temporal processing and auditory performance in competitive speech or degraded acoustic signals [8]. Temporal auditory processing is the perception of the temporal characteristics of a sound or of a sound change within a restricted time interval. It is considered a fundamental ability required for the auditory perception of verbal and nonverbal sounds [9]. This ability is important to identify the sequence of phonemes in the speech. Problems with this processing can interfere with temporal aspects of speech, such as perception and recognition of phonemes [10]. Children with auditory processing disorders may have difficulties listening in background noise, following oral instructions and understanding temporal aspects of speech in the presence of normal peripheral hearing [11].

We hypothesized that the processing of the auditory information by the polymicrogyric cortex is different from the normal cortex. Therefore, the objective of this study was to characterize the findings of the evaluation of the auditory processing in individuals with perisylvian syndrome.

## 2. Subjects and methods

This work was carried out in the Clinical Hospital of the University of Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brazil after being approved by the Ethics Committee of the same university (protocol 196/2003). Parents agreed to their children participating in this study, having read and signed the informed consent form. The study was conducted from March 2007 to July 2008.

Inclusion criteria were the presence of either bilateral perisylvian polymicrogyria or bilateral posterior perisylvian polymicrogyria on magnetic resonance imaging, performance intelligence quotient >80 and specific language impairment. Specific language impairment refers to inadequate oral language acquisition in the absence of sensory or intellectual deficits, pervasive developmental disorders or severe environmental deprivation. It occurs at least 12 months behind chronological age and nonverbal cognitive skills are usually normal. These children may present with school difficulties [4] and [5].

The assessment included: neurological examination, neuroimaging investigation, audiological assessment and intellectual quotient score. We evaluated 10 children with bilateral and symmetrical perisylvian polymicrogyria (Group I) and compared them with seven normal children (Group II). Ages ranged from eight to 16 years (mean = 11.6 years in Group I and mean = 11.4 years in Group II).

In the neurological examination, four children in Group I had pseudobulbar signs. They had abnormal history of drooling, choking, and sucking difficulty during the first years of life. There were no neurological changes in the other children.

To obtain the intellectual quotient we utilized the Wechsler intelligence scale for children III (WISC-III) [12]. For this study we included patients with performance intelligence quotient >80. Since language delay was required for inclusion in the study, our patients frequently

presented verbal intelligence quotient scores inferior to performance intelligence quotient scores. Low verbal scores jeopardized full scale intelligence quotient scores, therefore we decided to include the performance intelligence quotient score as it better represents the cognitive ability of this type of patient.

Neuroimaging investigation was performed in a 2.0 T scanner (Elscent Prestige) with posterior multiplanar reconstruction and curvilinear reformatting in 3D magnetic resonance imaging. Neuroimaging evaluation allowed a subdivision of Group I: four children had bilateral perisylvian polymicrogyria and six children had bilateral posterior perisylvian polymicrogyria.

The participants underwent pure tone audiometry. For the peripheral audiological evaluation an acoustic cabin, AC-30 audiometer (Interacoustics) was used. In children with normal peripheral hearing (threshold <25 dB), behavior tests of auditory processing were applied.

Taking into account age and auditory maturation, the behavior auditory tests were: the adapted digits dichotic test with binaural integration [13], the nonverbal dichotic test [14], and the random gap detection test or random gap detection test expanded [10], with stimuli through a two channel audiometer connected to a Phillips CD player. These were all conducted in an acoustic cabin.

The digits dichotic test consists of 20 stimuli presentations (40 per ear). The test is presented at 50 dB based on the average of pure tone thresholds at frequencies of 500, 1000 and 2000 Hz. The patient hears two numbers simultaneously in each ear and repeats all of them. The digits list consists of the digits 4, 5, 7, 8 and 9, which form dissyllable words in Portuguese. This test, in the binaural integration task, evaluates the ability to combine components of the acoustic signal with competitive sounds and turn them into verbal terms. After 20 presentations, the phones are reversed to avoid interference of the phones calibration [13].

The nonverbal dichotic test consists of six different nonverbal sounds, with three onomatopoeic sounds and three environmental sounds, combined in pairs and presented simultaneously in each ear in three stages. In the stage of free attention, the individual points only to a figure corresponding to one of the two sounds presented. In the right and left attention, he points to the figure on the right and left ears, respectively. The test is presented at 50 dB based on the average of pure tone thresholds at frequencies of 500, 1000 and 2000 Hz. In each stage are presented 24 stimuli and the phones are reversed every 12 presentations to avoid interference of the phones calibration [14].

The random gap detection test is a temporal resolution test that determines the time interval in which the gap detection thresholds exist. The auditory gap detection threshold of tones is obtained when the subject identify signal pairs separated in the time interval between zero and 40 ms. The signal presentation is randomly assigned and unpredictable to the subject. The test includes tone stimuli at four frequencies (500, 1000, 2000 and 4000 Hz). The random gap detection test expanded is intended for individuals whose gap detection threshold exceeds 40 ms. It includes the time interval between 50 and 300 ms and the test is administered at the same manner as the standard random gap detection test [10]. It was applied only in children in Group I who failed the random gap detection test.

Statistical analysis was performed using the Mann–Whitney test, with a level of significance of 0.05.

### 3. Results

We evaluated 10 children with perisylvian polymicrogyria (Group I) and compared them with seven normal children (Group II). Magnetic resonance imaging showed that Group I comprised four children with bilateral perisylvian polymicrogyria ([Fig. 1A and B](#)) and six children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria ([Fig. 2A and B](#)).

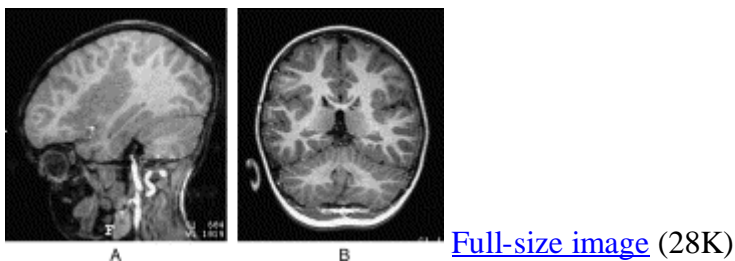


Fig. 1. (A and B) Bilateral perisylvian polymicrogyria. Patient #3. The images show T1-weighted images of bilateral perisylvian polymicrogyria on sagittal and coronal views.

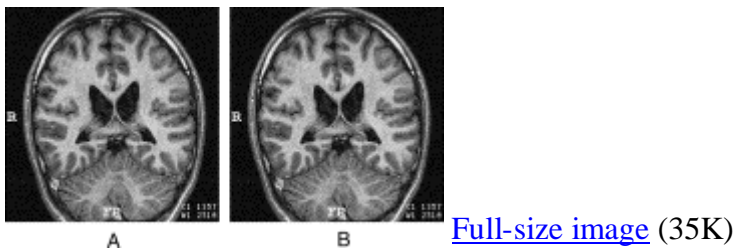


Fig. 2. (A and B) Bilateral posterior perisylvian polymicrogyria. Patient #10. The images show T1-weighted images of bilateral posterior perisylvian polymicrogyria on coronal views.

The demographic data, intelligence quotient scores, previous history of pseudobulbar signs, handedness, and magnetic resonance imaging data of the 10 patients in Group I are presented ([Table 1](#)). Only one of our patients had epilepsy (case number 3). He had few generalized tonic–clonic seizures that were controlled with oxcarbazepine. He had normal electroencephalogram. None of the patients underwent epileptic surgery.

Table 1. Demographic data of the 10 patients (Group I).

Group I	Age/Gender	VIQ/PIQ/FIQ	History of PS	Handedness	MRI
1	8/M	93/86/89	+	Right	PMG
2	8/M	105/114/110	+	Right	BPPP
3	9/M	95/113/103	+	Right	PMG
4	10/M	70/98/81	-	Right	PMG
5	11/F	97/119/108	-	Right	BPPP
6	12/F	76/105/89	-	Right	PMG
7	14/M	98/110/103	-	Right	BPPP
8	14/M	76/88/80	+	Right	BPPP
9	14/M	76/87/80	-	Right	BPPP
10	16/M	103/115/109	-	Right	BPPP

M, male; F, female; VIQ, verbal intelligence quotient; PIQ, performance intelligence quotient; FIQ, full scale intelligence quotient; PS, pseudobulbar signs; +, present; -, absent; MRI, magnetic resonance imaging; PMG, bilateral perisylvian polymicrogyria; BPPP, bilateral posterior perisylvian polymicrogyria.

When we compared the two subsets of patients accordingly to the neuroimaging findings, the mean intelligence quotients showed a mild difference. The full scale intelligence quotients for bilateral perisylvian polymicrogyria and bilateral posterior perisylvian polymicrogyria subgroups were 90.5 and 98.3, verbal intelligence quotients were 83.5 and 92.5, and performance intelligence quotients were 100.5 and 105.5.

The peripheral audiological evaluation showed pure tone audiometries with hearing threshold <25 dB for all children.

Digits dichotic test results in the right and left ears showed statistically significant differences for both ears when compared to the control group (Table 2). Most patients with polymicrogyria showed abnormal dichotic listening. When Group I was further evaluated, we found that children with bilateral perisylvian polymicrogyria showed means of 82.5% and 85.2% for right and left ears, respectively, while children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria showed means of 92% and 93% for right and left ears, respectively, demonstrating a mild superior performance in children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria in this test.



Table 2. Results of the digits dichotic test in right and left ears.

<b>DD</b>	<b>Group</b>	<b>n</b>	<b>Mean</b>	<b>SD</b>	<b>Median</b>	<b>p</b>
RE	I	10	88,25	10,90	90,63	0,003*
	II	7	97,68	1,68	97,50	
LE	I	10	90,08	7,60	90,00	0,002*
	II	7	98,57	1,12	98,75	

DD, digits dichotic test; RE, right ear; LE, left ear.

\* statistically significant difference.

Nonverbal dichotic test for free, right and left attention presented a statistically significant difference between Groups I and II in right attention for both ears (Table 3). Despite the abnormal results in free attention and left attention in Group I, the data were not statistically significant. Our findings showed that most patients with polymicrogyria present with a deficit in right attention. However, there was no difference between the answers of children with bilateral perisylvian polymicrogyria and bilateral posterior perisylvian polymicrogyria.

Table 3. Results of the nonverbal dichotic test for free, right and left attention.

<b>NVDT</b>	<b>Group</b>	<b>n</b>	<b>Mean</b>	<b>SD</b>	<b>Median</b>	<b>p</b>
Free Attention	I	10	11,10	2,77	11,50	0,586
	RE	II	7	10,71	0,76	
Free Attention	I	10	12,10	2,47	12,00	0,343
	LE	II	7	13,14	1,07	
Right Attention	I	10	19,00	5,01	21,00	0,015*
	RE	II	7	23,71	0,49	
Right Attention	I	10	4,10	4,15	3,00	0,007*
	LE	II	7	0,14	0,38	
Left Attention	I	10	2,40	2,84	1,50	0,161
	RE	II	7	0,43	0,53	
Left Attention	I	10	20,60	4,20	22,00	0,266
	LE	II	7	23,29	0,49	

NVDT, nonverbal dichotic test; RE, right ear; LE, left ear.

\* Statistically significant difference.

The random gap detection test/random gap detection test expanded presented a statistically significant difference between Group I and Group II (Table 4). Our data demonstrated that most patients with polymicrogyria have abnormal temporal resolution. When Group I was further evaluated, children with bilateral perisylvian polymicrogyria showed mean of 65.6 ms while children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria showed mean of 16.9 ms, demonstrating a superior performance in children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria in this test. Only three patients with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria performed well (<12.5 ms) in temporal resolution (cases numbers 7, 9 and 10). Interestingly, the three children who presented with the worst performance in temporal resolution (>65 ms) had bilateral perisylvian polymicrogyria (cases numbers 1, 3 and 4).

Table 4. Results for random gap detection test/random gap detection test expanded.

Group	N	Mean	SD	Median	p
I	10	36,38	28,38	26,25	0,030*
II	7	11,25	1,02	11,25	

\* Statistically significant difference.

#### 4. Discussion

The auditory areas of the human brain are located on the posterior frontal, inferior parietal lobes, and superior temporal gyrus as well as the supramarginal and angular gyri. There are also auditory structures along the Sylvian fissure, Heschl's gyrus and the planum temporale [15] and [16]. Magnetic resonance imaging studies have indicated greater volume for the Sylvian fissure, Heschl's gyrus and planum temporale on the left side than on the right side of the brain for most normal individuals evaluated [17]. The insula, located inside the Sylvian fissure, has a central auditory function. Functional neuroimaging studies in humans have shown the insula's activation in auditory activities such as sound detection, nonverbal auditory processing, temporal and phonological processing and visual-auditory integration [18]. All of the above mentioned areas are related to listening function and are located along the Sylvian fissure. These are the areas where all our patients in Group I present with polymicrogyria.

Despite the small sample, we found that children with bilateral perisylvian polymicrogyria had worse performance in auditory processing tests than children with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria. Previous studies have shown that the severity of the clinical manifestations correlates with the extent of the lesion [4] and [7].

In dichotic testing, if there is a right ear deficit, a left cortex involvement should be suspected. When there is a left ear deficit on dichotic tests the corpus callosum may be involved, but this finding could also mean a right hemisphere involvement [19]. These findings are in keeping with our study because our patients, all of whom have bilateral polymicrogyria, demonstrated

both right and left ear deficits, suggesting bilateral cortex dysfunction. In digits dichotic test, patients have to recognize two stimuli presented to each ear at the same time and repeat both, requiring the ability to group components of the acoustic signal against background noise [13]. The Group I children had a worse performance than the Group II children. The nonverbal dichotic test abnormality may indicate poor performance in processing of nonlinguistic sounds such as tonal, melodic stimuli and speech intonation [14]. The results of the nonverbal dichotic test indicated a deficit in the attention mechanisms for right attention. However, there was no statistically significant difference for free attention or left attention. The failure of unilateral selective attention was previously found in dyslexic children, when the authors found a deficit in right attention for nonverbal sounds [20] and [21]. Our data suggest that the nondominant cerebral hemisphere is probably more important in nonverbal tasks.

The auditory ability of temporal resolution is one of the aspects of temporal processing [8]. Temporal resolution can be defined as the individual's capacity to perceive the minimum detectable gap in a tone or sound burst. The random gap detection test and random gap detection test expanded results in Group I led to the correlation between auditory processing disorders and specific language impairment. Disorders in temporal resolution are an indication that the individual is unable to perceive fast changes in frequencies of ongoing speech. Therefore, they may miss subtle details of the speech and this difficulty may jeopardize the school performance.

A deficit in temporal processing was confirmed in our patients in Group I. This can cause alterations in phonological processing, auditory discrimination, receptive language and reading [10]. In our study, only three patients performed well in temporal resolution. These three individuals presented with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria while patients with the worst performance had bilateral perisylvian polymicrogyria.


Furthermore, we also found a possible correlation between intelligence quotients and the extent of the cortical abnormality, as our results showed worse scores in patients with bilateral perisylvian polymicrogyria and better scores in patients with bilateral posterior perisylvian polymicrogyria. These features may result from the more severely disturbed auditory processing in bilateral perisylvian polymicrogyria group, or otherwise may be due to the involvement of the areas that are responsible for higher language function in bilateral perisylvian polymicrogyria. Again, our data support the statement that the extent of cortical maldevelopment correlates with clinical findings [4] and [7].



In conclusion, our data showed auditory processing abnormalities in patients with polymicrogyria. It has been questioned whether dysplastic neural tissue harbors function. Functionality has been shown in polymicrogyric areas [22]. Our study adds more information to this matter, suggesting that perisylvian polymicrogyric cortex is functionally abnormal.

### **Acknowledgements**

Mirela Boscarior received a scholarship from CNPq (Grant Number # 132461/2007-2) and FAPESP (Grant Number # 07/00806-4). Catarina A. Guimarães received a scholarship from FAPESP (Grant Number # 06/56257-6).

## References

- [1] R. Kuzniecky, F. Andermann and R. Guerrini, Congenital bilateral perisylvian syndrome: study of 31 patients, *Lancet* **341** (1993), pp. 608–612. [Abstract](#) | [Article](#) |  [PDF \(842 K\)](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(168\)](#)
- [2] M.M. Guerreiro, E. Andermann, R. Guerrini, W.B. Dobyns, R. Kuzniecky and K. Silver *et al.*, Familial perisylvian polymicrogyria: a new familial syndrome of cortical maldevelopment, *Ann Neurol* **48** (2000), pp. 39–48. [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(85\)](#)
- [3] A.J. Barkovich, R.I. Kuzniecky, G.D. Jackson, R. Guerrini and W.B. Dobyns, A developmental and genetic classification for malformations of cortical development, *Neurology* **65** (2005), pp. 1873–1887. [Full Text via CrossRef](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(148\)](#)
- [4] M.M. Guerreiro, S.R. Hage, C.A. Guimarães, D.V. Abramides, W. Fernandes and P.S. Pacheco *et al.*, Developmental language disorder associated with polymicrogyria, *Neurology* **59** (2002), pp. 245–250. [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(31\)](#)
- [5] S.R. Hage, F. Cendes, M.A. Montenegro, D.V. Abramides, C.A. Guimarães and M.M. Guerreiro, Specific language impairment: linguistic and neurobiological aspects, *Arq Neuropsiquiatr* **64** (2-A) (2006), pp. 173–180.
- [6] R. Kuzniecky and F. Andermann, CBPS study group – the congenital bilateral perisylvian syndrome: imaging findings in a multicenter study, *AJNR* **15** (1994), pp. 139–144. [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(43\)](#)
- [7] I.L. Brandão-Almeida, S.R.V. Hage, E.P.M. Oliveira, C.A. Guimarães, K.C.S. Teixeira and D.V.M. Abramides *et al.*, Congenital bilateral perisylvian syndrome: familial occurrence, clinical and psycholinguistic aspects correlated with MRI, *Neuropediatrics* **39** (3) (2008), pp. 139–145. [Full Text via CrossRef](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(1\)](#)
- [8] American Speech-Language-Hearing Association – ASHA. Central Auditory processing: current status of research and implications for clinical practice. Rockville, ASHA; 2005.

- [9] F.E. Musiek, J.B. Shinn, R. Jirsa, D.E. Bamiou, J.A. Baran and E. Zaidan, GIN (gaps in noise) test performance in subjects with confirmed central auditory nervous system involvement, *Ear Hear* **26** (2005), pp. 608–618. [Full Text via CrossRef](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(18\)](#)
- [10] Keith RW. Random Gap Detection Test. Saint Louis, Auditec; 2000.
- [11] J. Jerger and F. Musiek, Report of the consensus conference on the diagnosis of the auditory processing disorders in school-aged children, *J Am Acad Audiol* **11** (2000), pp. 372–383.
- [12] D. Wechsler, Escala de inteligência para crianças (3a ed.), Casa do Psicólogo, São Paulo (2002).
- [13] M.F.C. Santos and L.D. Pereira, Escuta com dígitos. In: L.D. Pereira and E. Schochat, Editors, *Processamento auditivo central: manual de avaliação*, Lovise, São Paulo (1997), pp. 147–149.
- [14] K.Z. Ortiz and L.D. Pereira, Não-verbal de escuta direcionada. In: L.D. Pereira and E. Schochat, Editors, *Processamento auditivo central: manual de avaliação*, Lovise, São Paulo (1997), pp. 151–155.
- [15] G.G. Celesia and F. Puletti, Auditory cortical areas of man, *Neurology* **19** (3) (1969), pp. 211–220. [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(19\)](#)
- [16] N. Galaburda and F. Sanides, Cytoarchitectonic organization of the human auditory cortex, *J Comp Neurol* **190** (1980), pp. 597–610.
- [17] F.E. Musiek and A. Reeves, Asymmetries of the auditory areas of the cerebrum, *J Am Acad Audiol* **1** (1990), pp. 240–245. [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(17\)](#)
- [18] D.E. Bamiou, F.E. Musiek and L.M. Luxon, The insula (Island of Reil) and its role in auditory processing. Literature review, *Brain Res Rev* **42** (2) (2003), pp. 143–154. [Article](#) |  [PDF \(697 K\)](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(64\)](#)
- [19] F.E. Musiek, J.A. Baran and M.L. Pinheiro, Neuroaudiology: case studies, Singular, San Diego (1994).
- [20] K. Smith and P. Griffiths, Defective lateralized attention for nonverbal sounds in developmental dyslexia, *Neuropsychology* **25** (1B) (1987), pp. 259–268. [Abstract](#) |  [PDF \(947 K\)](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(4\)](#)

[21] L. Sauer, L.D. Pereira, S.M. Ciasca, M. Pestun and M.M. Guerreiro, Dichotic listening and SPECT in dyslexic children, *Arq Neuropsiquiatr* **64** (1) (2006), pp. 10–11.

[22] D. Araujo, D.B. de Araujo, O.M. Pontes-Neto, S. Escorsi-Rosset, G.N. Simao and L. Wichert-Ana *et al.*, Language and motor fMRI activation in polymicrogyric cortex, *Epilepsia* **47** (3) (2006), pp. 589–592. [Full Text via CrossRef](#) | [View Record in Scopus](#) | [Cited By in Scopus \(9\)](#)

## **ARTIGO 3 (Submetido)**

### **Processamento Temporal Auditivo: Relação com Dislexia do Desenvolvimento e Malformação Cortical**

Mirela Boscarol<sup>I</sup>; Catarina Abraão Guimarães<sup>II</sup>; Simone Rocha de Vasconcellos Hage<sup>III</sup>;  
Vera Lucia Garcia<sup>IV</sup>; Fernando Cendes<sup>V</sup>; Marilisa Mantovani Guerreiro<sup>VI</sup>

#### **Agradecimentos**

Mirela Boscarol: apoio CNPq (132461/2007-2) e FAPESP (07/00806-4).  
Catarina A. Guimarães: apoio FAPESP (06/56257-6).

## **RESUMO**

**TEMA:** processamento temporal auditivo e dislexia do desenvolvimento.

**OBJETIVO:** caracterizar o processamento temporal auditivo em escolares com dislexia do desenvolvimento e correlacionar com malformação cortical.

**MÉTODO:** foram avaliados 20 escolares, com idade entre oito e 14 anos, divididos em grupo experimental (GE) composto por 11 escolares (oito do gênero masculino) com o diagnóstico de dislexia do desenvolvimento e grupo controle (GC) composto por nove escolares (seis do gênero masculino) sem alterações neuropsicolingüísticas. Após avaliações neurológica (incluindo RM), neuropsicológica e fonoaudiológica (avaliação de linguagem e leitura e escrita) para obtenção do diagnóstico, os escolares foram submetidos à avaliação audiológica periférica e posteriormente aplicou-se o teste *Random Gap Detection Test* e/ou *Random Gap Detection Test Expanded*.

**RESULTADOS:** observou-se diferença estatisticamente significativa entre os escolares do GE e GC, com pior desempenho para o GE. A maioria dos escolares do GE apresentou polimicrogiria perisylviana.

**CONCLUSÃO:** escolares com dislexia do desenvolvimento podem apresentar alterações no processamento temporal auditivo com prejuízo no processamento fonológico. Malformação do desenvolvimento cortical pode ser o substrato anatômico dos distúrbios.

**Palavras Chave:** Dislexia, Audição, Criança.



## **Introdução**

Processamento temporal auditivo é a habilidade do sistema auditivo em processar as mudanças do sinal acústico que ocorrem ao longo do tempo e a habilidade em processar eventos acústicos transitórios<sup>1</sup>.

O termo dislexia do desenvolvimento refere-se ao distúrbio que afeta as habilidades de leitura e escrita de origem neurogenética, caracterizada por déficit no processamento fonológico levando a dificuldades em decodificação e reconhecimento de palavras. Tais dificuldades ocorrem em presença de bom desempenho cognitivo e acadêmico, não resultantes de distúrbios desenvolvimentais generalizados ou alteração sensorial e representa o tipo mais prevalente dos distúrbios de aprendizagem<sup>2,3</sup>.

Há relatos de que os distúrbios de linguagem e aprendizagem podem ocorrer em presença de malformações do desenvolvimento cortical. Alterações em migração neuronal e organização cortical foram observadas em quatro cérebros de disléxicos pós-morte. Os achados mais consistentes foram ectopia e ocasional microgiria afetando preferencialmente a região perisylviana do hemisfério esquerdo<sup>4</sup>. Estudos com ressonância magnética também identificaram polimicrogiria perisylviana em famílias com distúrbios de linguagem e aprendizagem<sup>5,6</sup>.

Modelos animais mostraram que déficits fonológicos no distúrbio de linguagem podem ser decorrentes de falhas no processamento temporal auditivo. Microgiria bilateral foi associada a déficit no processamento temporal auditivo em experimentos com ratos<sup>7,8</sup>.

Várias teorias buscam compreender a dislexia e com suporte em estudos citoarquitetônicos, genéticos e de neuroimagem procuram definir causas, diagnóstico e intervenção terapêutica. A teoria fonológica relata ocorrer falha no processamento da informação fonológica, podendo haver déficits em funções cognitivas devido ao

envolvimento dos processos de atenção e memória<sup>9</sup>. Outras teorias baseadas no déficit visual da via magnocelular<sup>10,11</sup>, déficit do processamento temporal auditivo<sup>12,13</sup>, déficit cerebelar<sup>14</sup> ou disfunção sensoriomotora generalizada<sup>3</sup> relatam que o processamento fonológico nem sempre é suficiente para explicar as diversas alterações que ocorrem em leitura e escrita, sugerindo que as habilidades sensoriomotoras são importantes para a leitura<sup>3,15</sup>.

Como nosso estudo refere-se ao processamento fonológico e auditivo, tivemos por objetivo caracterizar o processamento temporal auditivo em escolares com dislexia do desenvolvimento e correlacioná-los com as malformações do desenvolvimento cortical.

## **Método**

O presente estudo foi realizado no Ambulatório de Neurologia, Hospital das Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), tendo sido aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas – UNICAMP, sob protocolo 196/2003. A coleta de dados foi realizada no período de maio de 2007 a outubro de 2008.

Participaram do estudo 20 escolares, de ambos os gêneros, com idade entre oito e 14 anos, divididos em dois grupos. O Grupo Experimental (GE) foi composto por 11 escolares (sendo oito do gênero masculino) com o diagnóstico de dislexia do desenvolvimento e o Grupo Controle (GC) composto por nove escolares (sendo seis do gênero masculino) sem alterações neuropsicolingüísticas. Para se obter o diagnóstico acima referido, os escolares do GE foram submetidos a avaliações neurológica, neuropsicológica e fonoaudiológica.

Primeiramente, os pais ou responsáveis responderam questionário a respeito do desenvolvimento neuropsicomotor do escolar, história familiar para dislexia, além de dados

sobre o comportamento auditivo como dificuldade em compreender a fala em presença de ruído, solicitar repetição com frequência e dificuldade em seguir instruções orais.

Os escolares do GE foram submetidos à avaliação neurológica, realizada por neurologista infantil, segundo o protocolo da Disciplina de Neurologia Infantil do Departamento de Neurologia do Hospital das Clínicas da UNICAMP, com investigação dos sinais pseudobulbares (histórico de sialorréia, dificuldade em deglutição e movimentação de língua nos primeiros anos de vida). Realizou-se também exame de ressonância magnética de acordo com o protocolo do Laboratório de Neuroimagem da Instituição, analisado por especialistas. O aparelho utilizado foi o Elscint Prestige de 2.0 T e as imagens foram analisadas com técnicas de pós-processamento de imagens, como a reconstrução multiplanar e reformatação curvilínea.

O coeficiente de inteligência foi avaliado segundo o WISC-III - *Wechsler Intelligence Scale for Children*<sup>16</sup> e o critério de inclusão considerado foi QI de execução > 80, por melhor representar a habilidade cognitiva desses escolares.

A avaliação da linguagem foi realizada de acordo com os aspectos da linguagem: fonológico, morfossintático, semântico e pragmático. Os testes e protocolos utilizados foram:

- Amostra de fala espontânea: a fim de se observar os aspectos da linguagem (fonológico, morfossintático, semântico e pragmático) e associar as informações obtidas aos dados dos testes padronizados.
- Teste de linguagem infantil ABFW - subteste fonologia: realizado sob imitação e nomeação<sup>17</sup>, com o objetivo de analisar as regras e processos fonológicos utilizados pelos escolares. Os vocábulos foram transcritos foneticamente e analisados por processos fonológicos.

A avaliação da leitura e escrita incluiu:

- Escrita espontânea: sob tema livre, foi utilizada a fim de se avaliar a produção textual dos escolares, incluindo trocas, inversões, omissões e traçado dos grafemas, aspectos gramaticais e qualidade do texto escrito.

- Consciência fonológica: avaliada por meio da prova Perfil de Habilidades Fonológicas<sup>18</sup>.

A prova consiste em 10 subtestes, sendo cada um deles composto por quatro itens referentes às habilidades de: análise (inicial, final e medial), adição (sílabas e fonemas), segmentação (frasal e vocabular), subtração (sílabas e fonemas), substituição, recepção de rimas, rima sequencial, reversão silábica e imagem articulatória.

- Consciência sintática: avaliada por meio da Prova de Consciência Sintática (PCS).

Composta por 4 subtestes: julgamento gramatical, correção gramatical, correção gramatical de frases com incorreções gramatical e semântica e categorização de palavras, tem por objetivo avaliar a habilidade metassintática<sup>19</sup>.

- Leitura oral, escrita sob ditado e aritmética: utilizou-se o Teste de Desempenho Escolar – TDE<sup>20</sup>. Foram utilizados os subtestes de escrita, leitura e aritmética, de acordo com idade e escolaridade.

- Leitura oral e escrita sob ditado de pseudopalavras: realizado sob a forma de leitura oral e escrita sob ditado de 40 pseudopalavras, de uma lista composta por dissílabos, trissílabos e polissílabos, com baixo, médio e alto grau de semelhança com palavras reais<sup>21</sup>.

- Velocidade de leitura oral: para avaliação da leitura oral e posterior compreensão textual<sup>22</sup>.

Os escolares foram submetidos à avaliação audiológica periférica, a qual incluiu audiometria tonal limiar, logaudiometria e medidas de imitância acústica. A avaliação foi

realizada em cabine acústica, com audiômetro modelo AC-30, Interacoustics e impedanciômetro AT235h, Interacoustics. O teste do processamento temporal auditivo foi aplicado nos escolares que apresentaram audição periférica dentro da normalidade.

Após constatado o diagnóstico de dislexia,  $QI > 80$  e audição periférica dentro da normalidade no GE e ausência de alterações neuropsicolinguísticas no GC, foram aplicados testes temporais auditivos, considerando a faixa etária e o desenvolvimento da audição, realizado por meio de audiômetro de dois canais AC-30, Interacoustics, acoplado ao CD player Phillips, utilizando cabine acústica. Os testes temporais auditivos selecionados foram: *Random Gap Detection Test* (RGDT) e/ou *Random Gap Detection Test Expanded* (RGDT-Exp).

O RGDT trata-se de um teste de resolução temporal em que se verifica a habilidade do sistema auditivo em detectar mudanças rápidas no estímulo sonoro ou o menor intervalo de tempo necessário para discriminar entre dois estímulos acústicos. Utilizado para determinar a duração em milissegundos (ms) em que o ouvinte pode detectar um breve intervalo de silêncio entre dois tons e relatar se ele ouviu um ou dois tons<sup>23</sup>. Este intervalo de tempo varia de zero a 40 ms e a apresentação do sinal é randomizada. O teste inclui estímulos tonais em quatro frequências (500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz e 4000Hz).

O RGDT-Exp é aplicado em indivíduos cuja detecção exceder 40 ms. Ele inclui intervalo de tempo entre 50 ms e 300 ms e é administrado da mesma forma que o RGDT<sup>23</sup>.

Para análise estatística, aplicou-se o Teste de Mann-Whitney, a fim de verificar diferenças estatisticamente significantes entre os dois grupos estudados. Adotou-se o nível de significância de 0,05.

## Resultados

Dentre os 11 escolares com dislexia, o exame de ressonância magnética mostrou polimicrogiria perisylviana bilateral em sete deles (Figura). As características dos 11 escolares como: idade, gênero, história familiar para dislexia e dados de ressonância magnética encontram-se na Tabela 1.

A média de idade entre os grupos apresentou-se homogênea. A média de idade para o GE foi de 126,64 meses ( $dp= 22,36$ ) e para o GC foi de 131,22 meses ( $dp= 26,30$ ), sem diferença estatisticamente significativa ( $p= 0,7$ ).

Referente aos 11 escolares do GE, oito eram do gênero masculino, todos os escolares eram destros e os casos 1, 2, 3 e 4 apresentaram história prévia de sinais pseudobulbares. Os casos 2, 4, 6, 7, 8, 9, 10 e 11 apresentaram história familiar para dislexia.

A análise das habilidades de leitura e escrita encontra-se na Tabela 2. Observamos diferença estatisticamente significativa em consciência fonológica e sintática, leitura e escrita de palavras reais e pseudopalavras, além de velocidade de leitura oral. Apenas o caso 5 apresentou compreensão textual adequada. Não houve diferença estatisticamente significativa em aritmética.

Os escolares do GE apresentaram baixo desempenho tanto em leitura de palavras irregulares quanto em pseudopalavras, contudo, ao relacionar maior prejuízo em pseudopalavras, baixo desempenho no processamento fonológico e auditivo e também a região acometida pela malformação cortical (casos 1, 2, 3, 4, 8, 9 e 11) consideramos que estes escolares apresentam quadro compatível com dislexia do tipo fonológico.

Quanto ao processamento temporal auditivo, também verificamos diferença estatisticamente significativa entre os grupos (Tabela 2), evidenciando prejuízo nas habilidades temporais auditivas dos escolares com dislexia.

## **Discussão**

Nossos achados mostraram alteração na região perisylviana bilateral (Figura) na maioria dos nossos pacientes. Exames de neuroimagem (*positron emission tomography* e ressonância magnética funcional) realizados em crianças com dislexia mostraram redução na atividade da região perisylviana esquerda. Além disso, parece haver desconexão funcional e estrutural entre as regiões da linguagem frontal e temporal em adultos disléxicos<sup>24</sup>.

Segundo Galaburda & Cestnick<sup>25</sup>, a dislexia fonológica relaciona-se a dificuldades no processamento fonológico, dificuldade em leitura de palavras irregulares e pseudopalavras, com maior prejuízo em pseudopalavras e também déficit no processamento da informação auditiva verbal e não-verbal, em concordância com nosso estudo. Além disso, para os autores, a dislexia fonológica mostra danos em giro temporal superior e região temporoparietal, compatível com áreas atingidas pela polimicrogiria perisylviana.

Verificamos déficit em consciência fonológica e consciência sintática nos escolares disléxicos. Estas habilidades são importantes no reconhecimento de sílabas e vocábulos durante a leitura, pois neste processo o conhecimento sintático associado ao fonológico permite a decodificação de palavras não familiares à criança. Estas dificuldades associadas a menor velocidade de leitura oral, prejudicam a identificação fonema-grafema, interferindo no reconhecimento de palavras e na compreensão textual<sup>19,22</sup>.

Em nosso estudo, os escolares do GE apresentaram déficit em resolução temporal auditiva. Acreditamos que estes escolares apresentam déficit fonológico decorrente de déficit do processamento auditivo, à medida que a alteração no processamento temporal auditivo possa dificultar a percepção de sinais sutis na fala resultando nas dificuldades observadas no processamento fonológico, em concordância com os estudos de Tallal<sup>13</sup>. Contudo, nem todas as crianças com dislexia apresentam alterações no processamento da informação auditiva, visual ou motora. Mas estas alterações quando presentes devem ser consideradas fatores de risco para tais distúrbios<sup>26</sup>.

Muitos pesquisadores acreditam que exista déficit fonológico, mas ele pode ser secundário a disfunção sensoriomotora mais generalizada. A dificuldade em caracterizar a origem das dificuldades em leitura e escrita deve-se ao fato de que as tarefas utilizadas requerem diferentes tipos de processamento (fonológico, auditivo, visual e cognitivo) que ocorrem de forma simultânea e sincronizada<sup>3,15</sup>.

Sete crianças do GE apresentaram alteração estrutural na região perisylviana e quatro crianças não apresentaram lesão. Para Eckert<sup>27</sup>, diferentes indivíduos com dislexia podem apresentar déficit no processamento fonológico decorrente de diferentes anormalidades estruturais devido à ação de diferentes genes. A interação destes genes pode influenciar a variabilidade anatômica e fenotípica da dislexia.

Podemos considerar também que, devido às conexões cerebrais, as áreas comprometidas podem estar um pouco mais distantes do foco de origem da lesão, comprometendo diversas funções sob diferentes formas. Poldrack et al<sup>28</sup> relataram que regiões como o córtex frontal inferior esquerdo, envolvidas no processamento fonológico também foram ativadas em tarefas de processamento temporal auditivo, sugerindo que áreas não consideradas tipicamente auditivas podem desempenhar importante papel no



processamento auditivo, além do fato de o processamento fonológico e auditivo estarem estritamente relacionados.

## **Conclusão**

Os nossos achados mostraram que escolares com dislexia do desenvolvimento podem apresentar alterações no processamento temporal auditivo com prejuízo no processamento fonológico. Os nossos dados também apontaram para a presença de malformação cortical como o substrato anatômico das alterações.

Da mesma forma que os distúrbios de linguagem, busca-se entender as alterações estruturais e funcionais nas regiões corticosubcorticais que poderiam originar a dislexia. Contudo, nem todas as crianças com dislexia apresentam alterações cerebrais, passíveis de serem vistas com as atuais técnicas de ressonância magnética. Com o avanço da tecnologia em neuroimagem e com estudos genéticos talvez seja possível compreender melhor os diferentes achados.

## **Referências**

1. Banai K, Kraus N. Neurobiology of (central) auditory processing disorder and language-based learning disability. In: Handbook of (Central) Auditory Processing Disorder: Auditory Neuroscience and Diagnosis. Musiek FE, Chermak GD. San Diego: Singular Publishing Group, 2007:89-116.
2. Lyon GR, Shaywitz SE, Shaywitz SA. Defining dyslexia, comorbidity, teachers' knowledge of language and reading. A definition of dyslexia. *Ann Dyslexia* 2003; 53:1-15.

3. Ramus F. Developmental dyslexia: specific phonological deficit or general sensoriomotor dysfunction? *Curr Opin Neurobiol* 2003; 13:212-8.
4. Galaburda AM, Sherman GF, Rosen GD, Aboitiz F, Geschwind N. Developmental dyslexia: four consecutive patients with cortical anomalies. *Ann Neurol* 1985; 18:222-33.
5. Guerreiro MM, Hage SR, Guimarães CA, Abramides DV, Fernandes W, Pacheco PS, et al. Developmental language disorder associated with polymicrogyria. *Neurology* 2002; 59:245-50.
6. Brandão-Almeida IL, Hage SRV, Oliveira EPM, Guimarães CA, Teixeira KCS, Abramides DVM, et al. Congenital bilateral perisylvian syndrome: familial occurrence, clinical and psycholinguistic aspects correlated with MRI. *Neuropediatrics* 2008; 39:139-45.
7. Fitch RH, Tallal P. Neural mechanisms of language-based learning impairments: insights from human populations and animal models. *Behav Cogn Neurosci Rev.* 2003; 2:155-78.
8. Peiffer AM, Friedman JT, Rosen GD, Fitch RH. Impaired gap detection in juvenile microgyric rats. *Brain Res Dev Brain Res.* 2004; 152: 93-8.
9. Snowling MJ. From language to reading and dyslexia. *Dyslexia* 2001; 7:37-46.
10. Lovegrove WJ, Bowling A, Badcock B, Blackwood M. Specific reading disability: differences in contrast sensitivity as a function of spatial frequency. *Science* 1980; 210:439-440.
11. Stein J. The magnocellular theory of developmental dyslexia. *Dislexia* 2001; 7:12-36.

12. Tallal P, Piercy M. Defects of non-verbal auditory perception in children with developmental aphasia. *Nature* 1973; 241: 468-9.
13. Tallal P. Auditory temporal perception, phonics, and reading disabilities in children. *Brain Lang.* 1980; 9: 182-98.
14. Nicolson RI, Fawcett AJ, Dean P. Dyslexia, development and the cerebellum. *Trends Neurosci* 2001; 24:515-6.
15. Lopes-Escribano C. Contribuciones de la neurociencia al diagnóstico y tratamiento educativo de la dislexia del desarrollo. *Rev Neurol* 2007; 44:173-80.
16. Wechsler D. WISC III: Wechsler Intelligence Scale for Children - manual. 3ed. 1991. Adaptação e padronização de uma amostra brasileira. 1ed; Figueiredo VLM. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2002.
17. Wertzner HF. Fonologia (Parte A). In: Andrade CRF, Befi-Lopes DM, Fernandes FDM, Wertzner HF. ABFW – Teste de linguagem infantil nas áreas de fonologia, vocabulário, fluência e pragmática. 2ed. Barueri: Pró-Fono, 2004: 5-31.
18. Alvarez AMMA, Carvalho IAM, Caetano AL. Perfil de habilidades fonológicas. São Paulo: Via Lettera; 1998.
19. Capovilla FC, Capovilla AGS. Prova de Consciência Sintática (PSC) normatizada e validada. Para avaliar a habilidade metassintática de escolares de 1ª a 4ª séries do ensino fundamental. São Paulo: Memnon, 2006.
20. Stein LM. TDE - Teste de Desempenho Escolar. São Paulo: Casa do psicólogo; 1994.

21. Santos FH, Bueno OFA. Validation of the Brazilian children's test of pseudoword repetition in Portuguese speakers aged 4 to 10 years. *Braz J Med Biol Res* 2003; 36: 1533-47.
22. Capellini AS, Cavalheiro LG. Avaliação do nível e da velocidade de leitura em escolares com e sem dificuldade na leitura. *Temas sobre Desenvolvimento* 2000; 9: 5-12.
23. Keith RW. *Random Gap Detection Test*. Saint Louis, Auditec; 2000.
24. Temple E, Poldrack RA, Protopapas A, et al. Disruption of the neural response to rapid acoustic stimuli in dyslexia: evidence from functional MRI. *Neurobiol* 2000; 97: 13907-13912.
25. Galaburda AM, Cestnick L. Dislexia del desarrollo. *Rev Neurol* 2003; 36:S3-S9.
26. Bailey PJ, Snowling MJ. Auditory processing and the development of language and literacy. *Br Med Bull* 2002; 63:135-46.
27. Eckert M. Neuroanatomical markers for dyslexia: a review of dyslexia structural imaging studies. *Neuroscientist* 2004; 10: 362-371.
28. Poldrack RA, Temple E, Protopapas A, Nagarajan S, Talla P, Merzenick M, et al. Relations between the neural bases of dynamic auditory processing and phonological processing: evidence of fMRI. *J Cogn Neurosci* 2001; 13:687-97.

Tabela 1 – Características dos escolares com dislexia.

<b>Caso</b>	<b>Idade (anos)/ gênero</b>	<b>História familiar para dislexia</b>	<b>RM</b>
1	8/M	-	Polimicrogiria perisylviana
2	8/M	+	Polimicrogiria perisylviana
3	8/F	-	Polimicrogiria perisylviana
4	10/M	+	Polimicrogiria perisylviana
5	10/M	-	Normal
6	10/M	+	Normal
7	11/F	+	Normal
8	11/F	+	Polimicrogiria perisylviana
9	12/M	+	Polimicrogiria perisylviana
10	12/M	-	Normal
11	14/M	+	Polimicrogiria perisylviana

M= masculino; F= feminino; RM= ressonância magnética.

Tabela 2 – Resultados das habilidades de leitura e escrita.

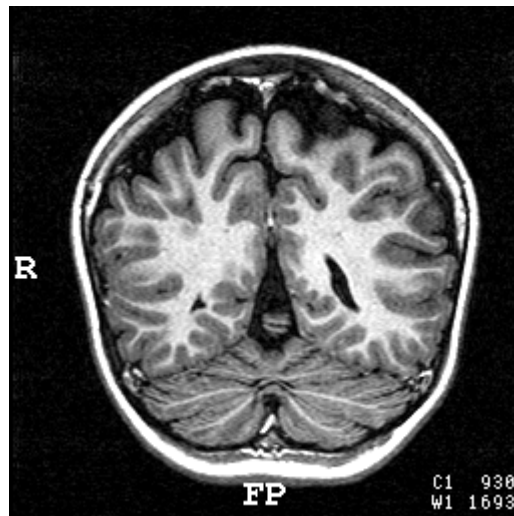
<b>Habilidades</b>	<b>Grupo</b>	<b>N</b>	<b>Média</b>	<b>Desvio-padrão</b>	<b>(p)</b>
<b>Perfil de Habilidades Fonológicas</b>	I	11	62,36	9,56	
	II	9	70,33	4,15	<b>0,016*</b>
	Total	20	65,95	8,48	
<b>Prova de Consciência Sintática</b>	I	11	40,91	5,47	
	II	9	47,89	5,06	<b>0,016*</b>
	Total	20	44,05	6,26	
<b>TDE (escrita)</b>	I	11	12,09	6,12	
	II	9	27,78	5,19	<b>&lt; 0,001*</b>
	Total	20	19,15	9,76	
<b>TDE (leitura)</b>	I	11	42,73	20,98	
	II	9	65,56	3,47	<b>&lt; 0,001*</b>
	Total	20	53,00	19,30	
<b>TDE (aritmética)</b>	I	11	19,09	5,82	
	II	9	23,33	9,39	0,361
	Total	20	21,00	7,73	
<b>Pseudopalavras (escrita)</b>	I	11	19,45	10,41	
	II	9	36,11	2,32	<b>0,001*</b>
	Total	20	26,95	11,47	
<b>Pseudopalavras (leitura)</b>	I	11	21,64	8,41	
	II	9	36,56	2,24	<b>0,001*</b>
	Total	20	28,35	9,86	
<b>Velocidade de leitura oral (ppm)</b>	I	11	48,40	30,19	
	II	9	96,69	35,10	<b>0,008*</b>
	Total	20	70,13	40,07	
<b>RGDT/ RGDT-Exp (ms)</b>	I	11	32,39	23,79	
	II	9	13,00	3,50	<b>0,006*</b>
	Total	20	23,66	20,02	

TDE= Teste de Desempenho Escolar; ppm= palavras por minuto; RGDT= Random Gap Detection Test; RGDT-Exp= Random Gap Detection Test Expanded; ms= milissegundos; \*= diferença estatisticamente significante.

## Legenda

Figura. As setas brancas evidenciam atrofia parietal (região perisylviana posterior) e presença de macrogiros que traduzem a fusão de múltiplos pequenos giros (polimicrogria).

A seta preta mostra o microgiro.



## **ARTIGO 4 (Submetido)**

### **Auditory processing disorder in patients with language-learning impairment and correlation with malformation of cortical development**

MIRELA BOSCARIOL<sup>1</sup>, BSc; CATARINA ABRAÃO GUIMARÃES, PhD<sup>1</sup>; SIMONE R DE VASCONCELLOS HAGE, PhD<sup>2</sup>; VERA LUCIA GARCIA, PhD<sup>3</sup>; KÁTIA M R SCHMUTZLER, MD, PhD<sup>1</sup>; FERNANDO CENDES, MD, PhD<sup>1</sup>; MARILISA MANTOVANI GUERREIRO, MD, PhD<sup>1</sup>

**1**Department of Neurology, University of Campinas (UNICAMP), Campinas; **2**Department of Speech Therapy, University of São Paulo (USP), Bauru; **3**Interaction between University Service and Community Program, State University of São Paulo (UNESP), Botucatu, Brazil



## **Abstract**

**AIM** Malformations of cortical development have been described in children and families with language-learning impairment. The objective of this study was to assess the auditory processing information in children with language-learning impairment in the presence or absence of a malformation of cortical development in the auditory processing areas.

**METHOD** We selected 32 children (19 males), aged eight to 15 years, divided into three groups: Group I comprised 11 children with language-learning impairment and bilateral perisylvian polymicrogyria, Group II comprised 10 children with language-learning impairment and normal neuroimaging, and Group III comprised 11 normal children.

Behavioral auditory tests, such as the Random Gap Detection Test and Digits Dichotic Test were performed. Statistical analysis was performed using the Kruskal-Wallis test and Mann-Whitney test, with a level of significance of 0.05.

**RESULTS** The results revealed a statistically significant difference among the groups. Our data showed abnormalities in auditory processing of children in Groups I and II when compared with the control group, with children in Group I being more affected than children in Group II.

**INTERPRETATION** Our data showed that the presence of a cortical malformation correlates with a worse performance in auditory processing function.

**Short title:** APD with LLI and MRI

Malformations of cortical development have been described in children and families with language-learning impairment. The general term language-learning impairment refers to the population with specific language impairment and/or dyslexia in which symptoms of auditory processing disorder are often present<sup>1</sup>.

Specific language impairment refers to inadequate oral language acquisition in the absence of sensory or intellectual deficits, pervasive developmental disorders, evident cerebral damage or severe environmental deprivation. The patients usually present with an abnormal cognitive linguistic performance and normal non-linguistic abilities<sup>2,3</sup>. Many of these children develop some type of learning impairment, such as dyslexia<sup>4</sup>.

The term learning impairment refers to a wide range of difficulties in reading, writing and mathematic abilities, while dyslexia is a specific learning disability of neurobiological origin that occurs in the presence of good cognitive performance and academic opportunity. Dyslexia is not associated with a generalized development disorder or sensory impairment and it is the most prevalent type of learning disorder<sup>5</sup>.

In an attempt to find the etiology of the language and learning impairment, some studies found a positive correlation between malformations of cortical development and these impairments, as they showed ectopia and polymicrogyria surrounding the perisylvian region<sup>2,6</sup>. The neuronal migration disorder and malformation of cortical organization, subtle in most cases, may be caused by intrauterine infection, X-ray exposure, vascular damage – usually of genetic origin, with insult occurring between 16 and 24 weeks of gestation<sup>7</sup>. Bilateral perisylvian polymicrogyria (BPP) is a malformation of cortical development characterized by excessively small gyri seen around both Sylvian fissures on magnetic resonance imaging (MRI). Bilateral perisylvian polymicrogyria has been associated with specific language impairment, pseudobulbar signs and epilepsy<sup>2</sup>.

The interaction between genetic and environmental mechanisms has also offered explanations for auditory processing disorders. Several studies have shown that rats with induced cortical microgyria showed changes in auditory temporal processing, suggesting a relationship with prenatal factors and cortical malformations<sup>8,9</sup>.

Other authors have also reported that many children with language and learning impairment showed changes in both nonverbal as well as in verbal auditory processing. These children may have limitations in discrimination and sequencing of rapid auditory verbal stimuli, leading to difficulties in higher levels of language information processing<sup>10,11</sup>.

The auditory pathways need to be integrated to allow perfect functioning of language, reading and writing. The cortical auditory areas consist mainly of Heschl's gyrus, the temporal lobe and the Sylvian fissure with insula<sup>12</sup>. The Sylvian fissure is located between anterior frontal and temporal lobes and it continues posteriorly to the supramarginal gyrus containing the primary auditory area and parts of the language area. Along with Wernicke's area and the angular gyrus, these structures appear to integrate auditory and visual information, such as aspects of language, reading and writing<sup>13</sup>. The proximity of the Sylvian fissure to the auditory region and its association with areas responsible for language and learning means that a change in the former area can affect functions in the latter area. If polymicrogyria is found around the Sylvian fissure, these structures may not be integrated, and it is believed that this results in an abnormality of the auditory processing information.

Thus, the aim of this study was to assess the auditory processing in children with language-learning impairment in the presence or absence of an alteration in the auditory processing information areas as seen in neuroimaging. We hypothesized that patients with a

malformation of cortical development around those areas would present with a worse performance than patients with a similar clinical picture but with normal neuroimaging.

## **Method**

This study was approved by the Ethics Committee of our University Hospital, Campinas, SP, Brazil (protocol 196/2003). Parents gave permission for their children to participate in this research, signed the informed consent form and answered questions about the overall development of the children including the family history of specific language impairment and learning impairment, hearing development and language skill. The study was conducted from March 2007 to October 2008.

Our first step was to select children with language-learning impairment. Our inclusion criteria were:

Neurological examination – A detailed neurologic examination was performed by one of the authors (M.M.G.). A normal neurological examination was required, except for the presence of pseudobulbar signs, such as abnormal tongue movements, abnormal gag reflex or automatic-voluntary dissociation of facial movements. A potential history of pseudobulbar palsy was carefully investigated by asking about drooling, choking, and sucking difficulties during the first years of life.

Magnetic resonance imaging (MRI) – an MRI was performed in a 2.0 T scanner (Elscent Prestige) with multiplanar reconstruction and curvilinear reformatting. We used the following protocol: (a) sagittal T1-weighted spin-echo, 6mm thick (TR=430, TE=12) for optimal orientation for subsequent images; (b) coronal T1-weighted inversion recovery 3mm thick (flip angle=200°; TR=2800-3000, TE=14, inversion time TI=840, matrix=130x256, FOV=16x18cm); (c) coronal T2-weighted fast spin echo (FSE), 3-4 mm

thick, (flip angle=120°; TR=4800, TE=129, matrix=252x320, FOV=18x18cm); (d) axial images parallel to the long axis of the hippocampi; T1 gradient echo (GRE), 3 mm thick (flip angle=70°, TR=200, TE=5, matrix=180x232, FOV=22x22cm); (e) axial T2 FSE, 4 mm thick, (flip angle=120°, TR=6800, TE=129, matrix=252x328, FOV=21x23cm); (f) volumetric (3D) T1 GRE, acquired in the sagittal plane for multiplanar reconstruction, 1-1.5 mm thick (flip angle=35°, TR=22, TE=9, matrix=256x220, FOV=23x25cm).

One of the authors (F.C.) performed multiplanar reconstruction and curvilinear reformatting in all 3D MRI scans<sup>14</sup>. We included patients with either BPP or normal neuroimaging.

Intellectual quotient (IQ) assessment – this ability was assessed using the Wechsler Intelligence Scale for Children III – WISC-III. For this study we included patients with a performance IQ > 80. Since several of our children had language delay, our patients frequently presented with a verbal IQ score inferior to their performance IQ score. Low verbal scores jeopardized the full-scale IQ scores, therefore we decided to include the performance IQ score as it better represents the cognitive ability of this type of patient. The IQ assessment, as well as handedness, was evaluated by one of the authors (C.A.G.).

Language evaluation – we assessed phonological, morphosyntactic, semantic and pragmatic production. Standard and non-standard speech protocols were used: sample of free speech; ABFW – Language Test for Young Children<sup>15</sup> with its phonological test, and the Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT) – an auditory-receptive vocabulary test with Brazilian standardization<sup>16</sup>.

Learning evaluation – we assessed learning through a sample of free writing, the Phonologic Awareness Test<sup>17</sup>, Syntactic Awareness Test<sup>18</sup>, School Performance Test<sup>19</sup> with reading, writing and arithmetical tests, nonwords reading and writing<sup>20</sup>, oral speed reading<sup>21</sup>, and text understanding.

Hearing evaluation – peripheral audiological capability was assessed with audiometry (thresholds < 25 dB HL). An acoustic cabin was used with an AC-30 audiometer (Interacoustics) with earphones TDH-39P and impedance audiometer AT235h (Interacoustics). We applied behavioral auditory processing tests only in children with normal peripheral hearing.

The second step of our study included only patients diagnosed with language-learning impairment such as specific language impairment, dyslexia and learning impairment, all of whom had normal peripheral hearing. These patients were compared with a control-group made up of normal children.

This step included 32 subjects (21 patients and 11 normal children) of both genders (19 males), with ages ranging from eight to 15 years. They were divided into three groups: Group I: 11 patients with bilateral perisylvian polymicrogyria; Group II: 10 patients with normal neuroimaging; Group III: 11 normal children. The control group (Group III) was composed of children with no history of delay or abnormality in language and learning, and no hearing difficulties. These control group children were selected from public schools according to their chronological age and had the same economic and cultural background when compared with the patients.

After the inclusion criteria were fulfilled, the behavior auditory tests, with consideration for age and auditory maturation, were applied. The tests were the Random Gap Detection Test or Random Gap Detection Test – Expanded<sup>22</sup> and Digits Dichotic Test - binaural integration, Brazilian adaptation<sup>23</sup>, with stimuli through a two-channel audiometer connected to a Phillips CD player, using an acoustic cabin.

The Random Gap Detection Test is a temporal resolution test that determines the time interval of a gap detection threshold. The auditory gap detection threshold of tones is

obtained when the subject identifies signal pairs separated by a time interval of between zero and 40 milliseconds. The subject is supposed to identify whether the two stimuli are heard as one sound or two. The Random Gap Detection Test recording consists of a 1000 Hz calibration tone, a practice subtest for tonal stimuli and four subtests consisting of the frequencies 500, 1000, 2000, and 4000 Hz. Tone pairs are presented with interstimulus intervals of 0 to 40 milliseconds with the following specific intervals: 0, 2, 5, 10, 15, 20, 25, 30, and 40 milliseconds presented in random order. The stimulus pairs are recorded with 4.5 second intervals to allow subjects time to respond during the silence.

The Random Gap Detection Test – Expanded is intended for individuals whose gap detection threshold exceeds 40 milliseconds. It includes the time interval between 50 and 300 milliseconds and the test is administered at the same manner as the standard Random Gap Detection Test. It was applied only in children in Group I who failed the Random Gap Detection Test.

The Digits Dichotic Test consists of 20 stimuli presentations (40 per ear). The test is presented at 50 dB based on the average of pure tone thresholds at frequencies of 500, 1000 and 2000 Hz. The patient hears two numbers simultaneously, one in each ear, and repeats them. The digit list consists of the numbers 4, 5, 7, 8 and 9, which form dissyllable words in Portuguese. This test, in the binaural integration task, evaluates the ability to combine components of the acoustic signal with competitive sounds and turn them into verbal terms. After 20 presentations, the earphones are reversed to avoid interference of the earphone calibration.

Statistical analysis was performed using the Kruskal-Wallis test and Mann-Whitney test, with a level of significance of 0.05. The Kruskal-Wallis test was applied in order to verify possible differences among the three groups. When statistically significant

differences were found, the Mann-Whitney test was applied to identify differences between the two compared groups.

## **Results**

Figures 1 and 2 show images from patients of Group I with BPP.

The mean age of the children in the three groups was homogeneous. The mean age of Group I was 134.45 months (SD=28.13), Group II was 127.20 (SD=19.96) and Group III was 141.09 (SD=27.54). There was no statistically significant difference in age among the groups ( $p=0.486$ ).

When language aspects were analyzed, our findings showed a statistically significant difference in reading and written tests when the three groups were compared. The differences were found in the syntactic awareness test ( $p=0.001$ ), phonologic awareness test ( $p=0.018$ ), school performance test of writing ( $p<0.001$ ) and reading ( $p<0.001$ ), nonwords writing ( $p<0.001$ ) and reading ( $p<0.001$ ), and oral speed reading ( $p=0.014$ ). There was no statistically significant difference in vocabulary test and arithmetic test.

The demographic data, previous history of pseudobulbar signs, verbal and performance IQ, family history of language-learning impairment and language skill data of the 11 patients with BPP (Group I) are presented in Table 1. Only one of our patients had epilepsy (patient number 4). Patient number 4 had generalized tonic-clonic seizures that were controlled with oxcarbazepine. He had a normal electroencephalogram. All patients in Group I were right handed and patients 1, 2, 3, 4 and 10 had a history of pseudobulbar signs (abnormal history of drooling, choking, and sucking difficulty during the first years of life). Among the patients in Group I, eight were boys, 10 had a family history of language-



learning impairment and six persisted with the specific language impairment through development. All patients, except patients 2, 4, 6 and 11, in Group I had phonological alterations. Patients 1 and 9 had oral dyspraxia. Significant pragmatic changes were not found. With respect to learning difficulties, seven patients in this group had dyslexia.

Data of 10 patients with normal neuroimaging (Group II) are also presented in Table 1. All 10 patients were right handed with a normal neurological examination. In this group, five patients were boys, six patients had a family history of language-learning impairment and four persisted with the specific language impairment. In this group, patients 1, 2, 3 and 6 had phonological alterations. Pragmatic changes were not observed. Dyslexia was found in six patients.

When auditory processing data were analyzed, our findings showed a statistically significant difference in the Random Gap Detection Test and in the Digits Dichotic Test (binaural integration) in right and left ears (Table 2).

A comparison of pairs of groups with statistically significant differences is shown in Table 3. When comparing the groups, we found statistically significant differences between Groups I and II, and the control group. When comparing Group I and II with each other, we also found statistically significant differences in six different tests.

## **Discussion**

Malformations of cortical development have been described in children and families with language-learning impairment<sup>2,3</sup>. Language-learning impairment is multifactorial in nature, where subtle structural variations associated with possible genetic abnormalities during the prenatal period of neuronal migration may change the organization of cortical structure, affecting the processing of language and learning<sup>6,24</sup>.

Our study correlated language-learning impairment with malformations of cortical development, specifically bilateral perisylvian polymicrogyria. Our data showed that patients with malformation of cortical development present with a worse performance in several areas of auditory processing than patients with no cortical malformation. Both Groups I and II had a worse performance than the control group. Our findings are in keeping with epilepsy data, where symptomatic patients have been shown to have a worse outcome than nonsymptomatic patients. Symptomatic epilepsies are considered the consequence of a known disorder of the central nervous system<sup>25</sup>. It is well established that the prognosis of symptomatic epileptic patients tends to be worse than for nonsymptomatic patients<sup>26</sup>. Similarly, our results showed that when a structural brain lesion is found, patient performance will result in lower scores in an auditory processing assessment. In other words, our findings showed that cortical malformation may be associated with more extensive damage in auditory processing, language and learning abilities.

Currently, more advanced techniques of neuroimaging allow improved study of the subtle malformations of cortical development. The figures show MRI images of two patients with bilateral perisylvian polymicrogyria. Patients in Group II had a milder phenotype and presented with a normal neuroimage. However, current MRI techniques may not reveal more subtle cortical abnormalities, but these may be discovered with further technological advances. All the patients had an IQ > 80, only one had epilepsy and five had pseudobulbar signs in childhood, and they had symmetric and bilateral perisylvian polymicrogyria.

Families with specific language impairment were found to have a higher co-occurrence with reading impairment when compared to the control group<sup>4</sup>. Despite the small sample, we found a positive family history for language-learning impairment in

Group I and II, and the specific language impairment may persist in many of these children, with phonemic changes and simplified morphosyntactic structure and grammar.

Our patients showed difficulties with phonemic awareness that may be due to a deficit in auditory processing. The change in discrimination of rapid auditory stimuli may lead to a deficit in higher levels of language processing such as phonemic awareness, verbal comprehension, writing and reading<sup>10,11</sup>. The children may also have difficulty in processing words with low phonetic relevance, as well as acquisition of grammatical words<sup>3</sup>. The children in Group I and II had changes in auditory skills, as seen in the temporal resolution test.

Dichotic listening tests are more sensitive to the assessment of hemispheric function, including lesions of the auditory cortex and the interhemispheric fibers. The Sylvian fissure can be considered a pathway to the auditory regions of the cortex and to regions of language<sup>12</sup>. Group I and II had changes in language and auditory processing. Group II showed no structural change, but we noted that there is still a dysfunction in this region.

In a previous study, we showed abnormalities in the auditory processing of children with bilateral perisylvian polymicrogyria, suggesting that the perisylvian polymicrogyric cortex is functionally abnormal<sup>27</sup>. The present data confirm our previous study and correlate auditory processing with language and learning abilities. Moreover, it also emphasizes that not all children with specific language or learning impairment have an atypical brain or, at least, this cannot be identified with current neuroimaging techniques.

Methods that combine electrophysiological assessment with behavioral tests, in addition to new techniques of neuroimaging such as fMRI and genetic methods can help to elucidate possible causes of language and learning impairment.

In conclusion, the strength of our study is that it integrates behavioral research and human MRI, correlating auditory processing dysfunction with malformation of cortical development.

### **Acknowledgements**

Mirela Boscariol received a scholarship from CNPq (grant number # 132461/2007-2) and FAPESP (grant number # 07/00806-4). Catarina A. Guimarães received a scholarship from FAPESP (grant number # 06/56257-6).

## References

1. Banai K, Kraus N. Neurobiology of (central) auditory processing disorder and language-based learning disability. In: Handbook of (Central) Auditory Processing Disorder: Auditory Neuroscience and Diagnosis. Musiek FE, Chermak GD. San Diego: Singular Publishing Group, 2007:89-116.
2. Guerreiro MM, Hage SRV, Guimarães CA, et al. Developmental language disorder associated with polymicrogyria. *Neurology* 2002; 59:245-50.
3. Hage SR, Cendes F, Montenegro MA, Abramides DV, Guimarães CA, Guerreiro MM. Specific language impairment: linguistic and neurobiological aspects. *Arq Neuropsiquiatr* 2006; 64(2-A):173-80.
4. Flax JF, Realpe-Bonilla T, Hirsch LS, Brzustowicz LM, Bartlett CW, Tallal P. Specific language impairment in families: evidence for co-occurrence with reading impairments. *J Speech Lang Hear Res* 2003; 46:530-43.
5. Lyon GR, Shaywitz SE, Shaywitz BA. Defining dyslexia, comorbidity, teacher's knowledge of language and reading: a definition of dyslexia. *Ann Dyslexia* 2003; 53:1-15.
6. Galaburda AM, Sherman GF, Rosen GD, Aboitiz F, Geschwind N. Developmental dyslexia: four consecutive patients with cortical anomalies. *Ann Neurol* 1985; 18:222-33.
7. Galaburda AM. Dyslexia – a molecular disorder of neuronal migration: the 2004 Norman Geschwind Memorial Lecture. *Ann Dyslexia* 2005; 55:151-65.
8. Fitch RH, Tallal P, Brown CP, Galaburda AM, Rosen GD. Induced microgyria and auditory temporal processing in rats: a model for language impairment? *Cereb Cortex* 1994; 4:260-70.

9. Fitch RH, Tallal P. Neural mechanisms of language-based learning impairments: insights from human populations and animal models. *Behav Cogn Neurosci Rev* 2003; 2:155-78.
10. Tallal P. Auditory temporal perception, phonics, and reading disabilities in children. *Brain Lang* 1980; 9:182-98.
11. Bishop DV. The underlying nature of specific language impairment. *J Child Psychology and Psychiatry* 1992; 33:3-66.
12. Musiek FE, Baran JA. *The Auditory System: Anatomy, Physiology, and Clinical Correlates*. Boston: Allyn & Bacon, 2007.
13. Chermak GD, Musiek FE. *Central Auditory Processing Disorders: New Perspectives*. San Diego: Singular Publishing Group; 1997.
14. Bastos A, Comeau RM, Andermann F, Melanson D, Cendes F, Dubeau F, et al. Diagnosis of subtle focal dysplastic lesions: curvilinear reformatting from three dimensional magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1999;46:88-94.
15. Wertzner HF. Fonologia (Parte A). In: Andrade CRF, Befi-Lopes DM, Fernandes FDM, Wertzner HF. *ABFW – Teste de linguagem infantil nas áreas de fonologia, vocabulário, fluência e pragmática*. 2ed. Barueri: Pró-fono, 2004: 5-31.
16. Capovilla FC, Capovilla AGS et al. Desenvolvimento do vocabulário receptivo-auditivo da pré-escola à oitava série: normatização fluminense baseada em aplicação coletiva da tradução brasileira do Peabody Picture Vocabulary Test. *Ciência Cognitiva: teoria, pesquisa e aplicação* 1997; 1:381-440.
17. Alvarez AMMA, Carvalho IAM, Caetano AL. *Perfil de habilidades fonológicas*. São Paulo: Via Lettera, 1998.

18. Capovilla FC, Capovilla AGS. Prova de Consciência Sintática (PSC) normatizada e validada. Para avaliar a habilidade metassintática de escolares de 1ª a 4ª séries do ensino fundamental. São Paulo: Memnon, 2006.
19. Stein LM. TDE – Teste de Desempenho Escolar. São Paulo: Casa do psicólogo, 1994.
20. Santos FH, Bueno OFA. Validation of the Brazilian children's test of pseudoword repetition in Portuguese speakers aged 4 to 10 years. *Braz J Med Biol Res* 2003; 36: 1533-47.
21. Capellini AS, Cavalheiro LG. Avaliação do nível e da velocidade de leitura em escolares com e sem dificuldade na leitura. *Temas sobre Desenvolvimento* 2000; 9: 5-12.
22. Keith RW. Random Gap Detection Test. Saint Louis: Auditec, 2000.
23. Santos MFC, Pereira LD. Escuta com dígitos. In: Pereira LD, Schochat E. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise, 1997:147-149.
24. Bishop DVM. How does the brain learn language? Insights from the study of children with and without language impairment. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42:133-42.
25. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for a revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30:389-99.
26. Sillanpaa M, Jalava M, Kaleva O, Shinnar S. Long-term prognosis of seizures with onset in childhood. *N Engl J Med* 1998; 338:1715-22.

27. Boscariol M, Garcia VL, Guimaraes CA, Montenegro MA, Hage SRV, Cendes F, et al. Auditory processing disorder in perisylvian syndrome. *Brain Dev* 2009; Apr 30.



**Table 1** – Summary data of 21 patients.

<b>Patient</b>	<b>Age / Gender</b>	<b>History of PS</b>	<b>VIQ / PIQ</b>	<b>Family history of LLI</b>	<b>Language skill</b>
<b>Patients with abnormal MRI (Group I)</b>					
1	8/ M	+	93/86	+	SLI / Dyslexia
2	8/ M	+	105/114	+	Dyslexia
3	8/ F	+	93/122	-	SLI / Dyslexia
4	9/ M	+	95/113	+	Dyslexia
5	10/ M	-	70/98	+	SLI / LI
6	11/ F	-	97/119	+	Dyslexia
7	12/ F	-	76/105	+	LI
8	12/ M	-	89/106	+	SLI / Dyslexia
9	14/ M	-	98/110	+	SLI / Dyslexia
10	14/ M	+	76/88	+	SLI / LI
11	14/ M	-	76/87	+	LI
<b>Patients with normal MRI (Group II)</b>					
1	8/ M	-	117/119	+	SLI
2	8/ F	-	86/93	-	SLI / Dyslexia
3	9/ F	-	104/112	-	SLI / Dyslexia
4	10/ M	-	101/98	+	Dyslexia
5	10/ M	-	92/85	+	Dyslexia
6	10/ M	-	77/93	+	SLI / LI
7	11/ F	-	88/104	+	Dyslexia
8	12/ M	-	87/121	-	Dyslexia
9	12/ F	-	90/104	-	LI
10	13/ F	-	88/104	+	LI

PS = pseudobulbar signs; VIQ= verbal IQ; PIQ= performance IQ; LLI= language-learning impairment; SLI = specific language impairment; LI = learning impairment.

**Table 2** – Characteristics of auditory processing data.

Tests	Group	n	Mean	SD	Min	Max	Median	<i>p</i>
RGDT / RGDT-Exp	GI	11	36.25	26.43	10.00	80.00	24.38	<b>0.005*</b>
	GII	10	32.50	24.55	10.00	85.00	23.13	
	GIII	11	12.91	3.04	10.00	18.00	11.25	
	Total	32	27.05	22.67	10.00	85.00	17.50	
DD (RE)	GI	11	85.00	11.65	60.00	97.50	89.38	< <b>0.001*</b>
	GII	10	94.00	3.81	87.50	98.80	95.00	
	GIII	11	97.84	2.10	93.80	100.00	98.75	
	Total	32	92.23	8.95	60.00	100.00	95.00	
DD (LE)	GI	11	86.93	9.02	70.00	97.50	89.38	<b>0.001*</b>
	GII	10	96.35	2.24	93.75	100.00	96.13	
	GIII	11	98.18	1.88	95.00	100.00	98.75	
	Total	32	93.74	7.38	70.00	100.00	96.25	

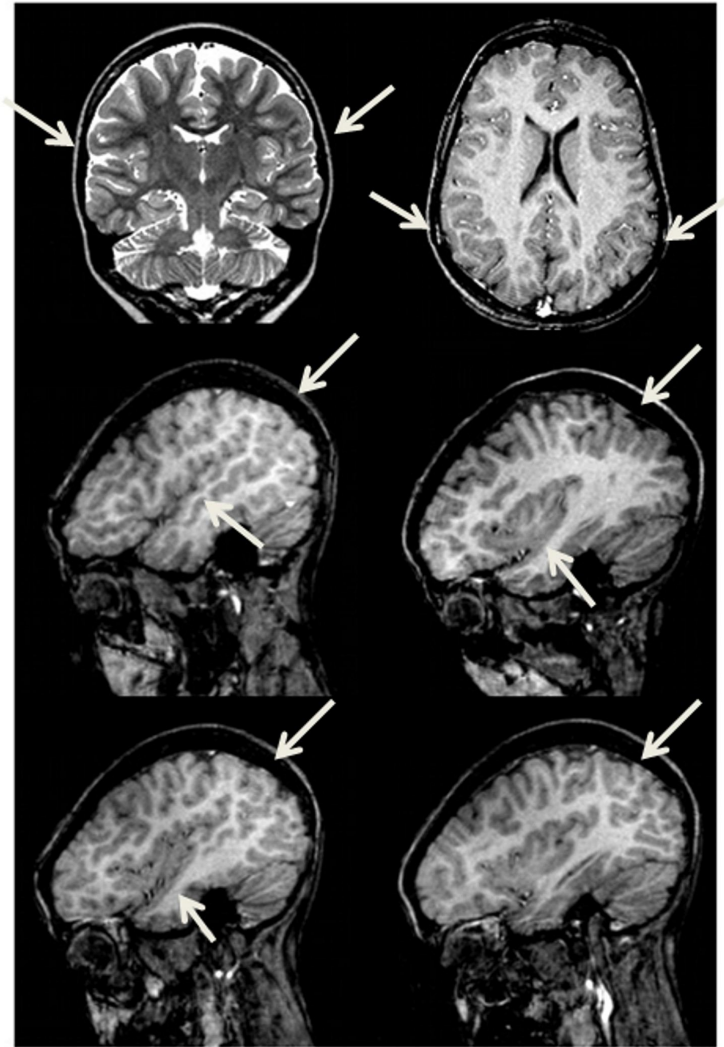
RGDT: Random Gap Detection Test; RGDT-Exp: Random Gap Detection Test – Expanded; DD: Digits Dichotic Test; RE: right ear; LE: left ear; \*: statistically significant difference.

**Table 3** – Comparison of pairs of groups with statistically significant difference.

Tests	Pairs of groups		
	GI x GII	GI x GIII	GII x GIII
Phonologic test (PST)	0.052	<b>0.010*</b>	0.211
Syntax test (SAT)	0.109	<b>0.001*</b>	<b>0.006*</b>
SPT (writing)	<b>0.016*</b>	< <b>0.001*</b>	<b>0.002*</b>
SPT (reading)	<b>0.020*</b>	< <b>0.001*</b>	<b>0.001*</b>
Nonwords (writing)	<b>0.037*</b>	< <b>0.001*</b>	<b>0.001*</b>
Nonwords (reading)	<b>0.010*</b>	< <b>0.001*</b>	<b>0.046*</b>
Oral speed reading	0.880	<b>0.020*</b>	<b>0.007*</b>
RGDT / RGDT-Exp	0.751	<b>0.005*</b>	<b>0.006*</b>
DD (RE)	<b>0.034*</b>	< <b>0.001*</b>	<b>0.013*</b>
DD (LE)	<b>0.016*</b>	< <b>0.001*</b>	0.067

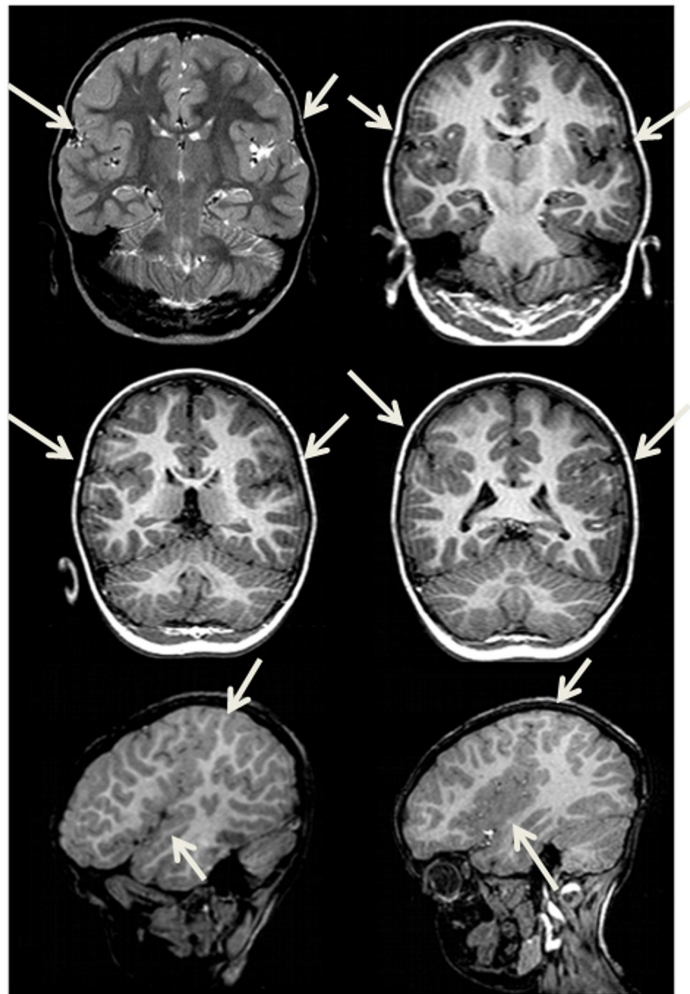
PST: phonologic awareness test; SAT: syntax awareness test; SPT: school performance test; RGDT: Random Gap Detection Test; RGDT-Exp: Random Gap Detection Test – Expanded; DD: Digits Dichotic Test; RE: right ear; LE: left ear; \*: statistically significant difference.

## Figure Legends



### Figure 1

Patient # 6. Coronal T2-weighted (top left), axial (top right) and sagittal T1-weighted MR images from a patient with a mild form of bilateral polymicrogyria. Observe the irregular, small gyri in along the Sylvian fissure (arrows) which is abnormally long (middle left). The polymicrogyria extends to the parietal region.



**Figure 2**

Patient # 4. Coronal T2-weighted (top left), coronal T1-inversion recovery and sagittal T1-weighted (bottom row) MR images from a patient with a more pronounced form of bilateral polymicrogyria (this patient is the brother of the patient shown in figure 1). Observe the irregular, small gyri in along the Sylvian fissure (arrows) which is abnormally long (bottom row). The polymicrogyria extends to the parietal region as well.

## **DISCUSSÃO**

Em nosso primeiro artigo, o objetivo foi descrever a linguagem, a aprendizagem e o processamento da informação auditiva em gêmeares e correlacioná-los aos achados neurológicos, neuropsicológicos e à RM, o que nos auxilia a compreender a interação entre o ambiente e os genes nestes distúrbios. Em geral, como descrito por Bishop [151], gêmeares mono e dizigóticos são expostos aos mesmos fatores pré-natais e apresentam similar desenvolvimento de linguagem, devido às condições ambientais como convivência familiar, interação dialógica com os mesmos cuidadores, semelhante exposição a hábitos de leitura e qualidade escolar.

Estudos com famílias mostraram correlação entre o DEL, distúrbios de aprendizagem e malformações do desenvolvimento cortical, como a polimicrogiria perisylviana [132]. A proximidade da fissura sylviana à região auditiva e a associação com as áreas responsáveis pela linguagem e aprendizagem mostra que alterações na região sylviana podem comprometer a memória, a linguagem, a leitura e escrita e o processamento auditivo. O fato das áreas perisylvianas abrigarem a região da função auditiva reforça a associação com a polimicrogiria perisylviana vista em técnicas de RM de alta resolução.

A falha em determinadas habilidades do processamento auditivo pode causar dano no sistema fonológico, resultando nos distúrbios de linguagem, leitura e escrita [43,152]. Tais alterações podem ser decorrentes tanto de fatores genéticos quanto ambientais. Morell et al [153], em estudo com escuta dicótica em gêmeares mono e dizigóticos, mostraram que as habilidades dicóticas apresentam forte traço de hereditariedade. Por outro lado, Bishop et al [154], ao estudar gêmeares mono e dizigóticos, mostraram que o teste de repetição auditiva é mais influenciado por fatores ambientais que genéticos, enquanto teste de repetição de pseudopalavras, envolvendo memória fonológica a curto prazo apresenta maior fator hereditário, o que sugere que ambos os fatores contribuem para compreender os

distúrbios de linguagem e do processamento auditivo, cujas causas podem ser multifatoriais.

Crianças com dificuldades no desenvolvimento da linguagem oral apresentam maior risco para desenvolver alterações de leitura e escrita no período escolar [82]. O fato de alguns indivíduos superarem tais dificuldades e outros não, pode depender de fatores genéticos, ambientais, experiências individuais e fatores referentes à reabilitação, como início precoce e estratégias terapêuticas utilizadas.

Dessa forma, a correlação dos achados neurolingüísticos e auditivos, associados aos resultados neuropsicológicos e de neuroimagem mostram-se importantes para o diagnóstico e planejamento terapêutico.

No cérebro humano, os lobos frontal posterior e parietal inferior contêm áreas auditivas. Grande parte da região posterior do giro temporal superior, os giros angular e supramarginal são áreas auditivamente responsivas, bem como, ao longo da fissura de Sylvius, o giro de Heschl e o plano temporal [7,12]. O giro de Heschl faz parte da área auditiva primária do córtex. Este giro é localizado na fissura sylviana, aproximadamente nos dois terços posteriores e profundamente no lobo temporal [6]. Sendo assim, são nestas áreas, ao redor da fissura sylviana, que nossos pacientes apresentam a malformação cortical (polimicrogiria perisylviana). Além disso, as crianças com polimicrogiria perisylviana bilateral apresentaram pior performance nos testes do processamento auditivo do que as crianças com polimicrogiria perisylviana posterior bilateral. Estudos anteriores correlacionaram a gravidade das manifestações clínicas com a extensão da lesão [109,132].



Ao aplicarmos os testes do processamento auditivo podemos analisar que, na escuta dicótica, se há um déficit na orelha direita, há suspeita de envolvimento do hemisfério esquerdo. Quando há um déficit na orelha esquerda, o corpo caloso pode estar envolvido, mas este achado também pode indicar envolvimento do hemisfério direito [9]. No presente estudo (Artigo 2), os pacientes apresentaram déficit nas orelhas direita e esquerda sugerindo disfunção cortical bilateral. A polimicrogiria bilateral justifica este achado.

Anormalidade no teste dicótico não-verbal pode ser indicativo de pobre performance em sons não-lingüísticos como ritmo, melodia e entonação [149]. Nossos dados sugerem que o hemisfério cerebral não-dominante é provavelmente mais importante para tarefas não verbais.

Déficit no processamento temporal pode causar alterações no processamento fonológico, em discriminação auditiva, linguagem receptiva e leitura [150].

Nosso estudo mostrou anormalidades no processamento auditivo em pacientes com polimicrogiria. Tem sido questionado se o tecido neural displásico apresenta função. Funcionalidade tem sido demonstrada em áreas polimicrogíricas [155]. Nosso estudo adiciona mais informações sobre isso, sugerindo que o córtex polimicrogírico é funcionalmente anormal.

Na literatura, diversos autores sugerem modelos que buscam compreender a dislexia, suas causas, diagnóstico e progressos na intervenção terapêutica [24,82,101,106]. Alguns déficits podem ser atribuídos a falhas no processamento auditivo temporal e no processamento fonológico. Com a finalidade de compreender estes processos, descrevemos

o processamento temporal auditivo em escolares com dislexia do desenvolvimento e correlacionamos com as malformações do desenvolvimento cortical (Artigo 3).

O modelo do processamento temporal auditivo hipotetiza que as dificuldades fonológicas são decorrentes de falhas nas habilidades de discriminar e identificar os sons da fala com rapidez. A dificuldade em processar rapidamente o estímulo verbal pode levar a prejuízos na percepção da fala, à medida que determinados fonemas apresentam alterações temporais muito sutis. Dessa forma, déficit no processamento temporal primário poderia resultar em uma forma de privação auditiva, que altera as conexões do sistema auditivo, com efeitos em cascata para outros níveis de processamento da informação [34,74].

Em nosso estudo, mostramos alteração estrutural na região perisylviana em crianças com dislexia do desenvolvimento. A dislexia fonológica mostra danos em giro temporal superior e região temporoparietal, compatível com áreas atingidas pela polimicrogiria perisylviana [156].

Verificamos déficit em consciência fonológica e consciência sintática nos escolares disléxicos. Estas habilidades são importantes no reconhecimento de sílabas e vocábulos durante a leitura, pois neste processo o conhecimento sintático associado ao fonológico permite a decodificação de palavras não familiares à criança. Estas dificuldades associadas a menor velocidade de leitura oral, prejudicam a identificação fonema-grafema, interferindo no reconhecimento de palavras e na compreensão textual [143,147].

Acreditamos que muitos escolares apresentam déficit fonológico decorrente de déficit do processamento auditivo, à medida que a alteração no processamento temporal auditivo pode dificultar a percepção de sinais sutis na fala resultando nas dificuldades observadas no processamento fonológico, em concordância com os estudos de Tallal [43].

Os nossos achados mostraram que escolares com dislexia do desenvolvimento podem apresentar alterações no processamento temporal auditivo com prejuízo no processamento fonológico. Os nossos dados também apontaram para a presença de malformação cortical como o substrato anatômico das alterações.

A partir da hipótese de que os pacientes com malformação do desenvolvimento cortical ao redor da região perisylviana processam a informação auditiva de forma anormal, verificamos que pacientes com a polimicrogiria perisylviana bilateral apresenta pior performance que pacientes com semelhantes achados clínicos, mas com neuroimagem normal (Artigo 4).

Os distúrbios específicos de linguagem e os distúrbios de aprendizagem apresentam natureza multifatorial, em que variações estruturais sutis associadas a possíveis anormalidades genéticas durante o período de migração neuronal podem modificar a organização estrutural do córtex, afetando o processamento das informações lingüísticas e auditivas [67,68].

Estudo envolvendo RM estrutural e funcional mostrou relação entre o volume do córtex auditivo e a resposta funcional a estímulos auditivos temporais. Para os autores variações sutis na anatomia do córtex auditivo podem afetar o processamento auditivo de tarefas temporais [157]. Os autores sugerem que diferenças microestruturais em substância branca no giro de Heschl podem interferir no processamento auditivo temporal. Nosso estudo retrata pacientes com malformação cortical, mas são lesões sutis, vistas em exames de neuroimagem de alta resolução.

Nossos pacientes mostraram dificuldades em consciência fonêmica, a qual pode ser decorrente de déficit no processamento auditivo. A dificuldade em discriminar estímulos

auditivos rápidos pode levar a deficits em funções corticais da linguagem, como consciência fonêmica, compreensão verbal, leitura e escrita [43,73].

Os testes de escuta dicótica são mais sensíveis a avaliar a função hemisférica, incluindo lesões do córtex auditivo e fibras interemisféricas [23]. A fissura sylviana é considerada guia para as regiões auditivas do córtex [158] e regiões da linguagem.

No córtex cerebral, quanto mais especializada for determinada região, há necessidade de maior número de neurônios e maior mielinização. Para Warrier et al [157], a região cortical auditiva, principalmente o giro de Heschl esquerdo, apresenta maior recrutamento de fibras, que permite maior sensibilidade a estímulos auditivos rápidos, o que nos mostra o quão específica é essa tarefa.

Métodos que combinam avaliação eletrofisiológica e testes comportamentais, associados a novas técnicas de neuroimagem e métodos genéticos podem contribuir para a etiologia dos distúrbios de linguagem, aprendizagem e processamento auditivo.

## **CONCLUSÕES**

Os dados obtidos neste estudo nos permitiram concluir que:

- 1- Escolares com SP podem apresentar prejuízo nas habilidades de linguagem, leitura, escrita e processamento auditivo;
- 2- O distúrbio específico de linguagem, os distúrbios de aprendizagem e distúrbios do processamento auditivo podem apresentar substrato neuroanatômico. Este, quando presente, pode ser causa de déficits neuropsicolingüísticos;
- 3- O córtex polimicrogírico pode ser funcionalmente diferente do normal, considerando as funções corticais superiores analisadas neste estudo, como a linguagem, a aprendizagem e o processamento auditivo. Há anormalidades no processamento auditivo em pacientes com polimicrogria perisylviana, que podem ser correlacionadas com a extensão da lesão. A polimicrogria perisylviana bilateral (lesão mais extensa) evidencia alterações de processamento auditivo mais significativas, enquanto a polimicrogria parietal posterior bilateral (lesão mais restrita à porção mais posterior da fissura sylviana) nos mostra alterações mais sutis.
- 4- O processamento temporal auditivo pode estar alterado nos distúrbios de linguagem e de leitura e escrita, em presença e ausência de malformação cortical, sendo pior na presença de alteração estrutural.
- 5- Os distúrbios de linguagem e aprendizagem podem ser decorrentes de um déficit fonológico, mas também podem ser secundários a disfunção sensório-motora mais

generalizada, como alterações no processamento auditivo. O substrato neuroanatômico pode causar déficits neuropsicolinguísticos mais significativos quando comparados a indivíduos com a mesma sintomatologia clínica, mas na ausência de lesão.

## **REFERÊNCIAS**



1. Luria AR. The working brain: an introduction to neuropsychology. New York: Basic Books, 1973; 398p.
2. Vygotsky LS. Mind in society: the development of higher psychological processes. Cambridge: Harvard University Press, 1978; 459p.
3. Ferre JM. Processing power. A guide to CAPD. Assessment and management. Texas: Communication Skill Builders, 1997; 186p.
4. Munhoz MSL, Caovilla HH, Silva MLG, Ganança MM (eds.). Audiologia clínica. São Paulo: Atheneu, 2003.v2. Série otoneurológica; 284p.
5. Hudspeth AJ. A audição. In: Princípios da neurociência. Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM (eds.). 4ed. Barueri: Manole, 2003. 590-613.
6. Chermak GD, Musiek FE. Central auditory processing disorders: new perspectives. San Diego: Singular Publishing Group, 1997; 374p.
7. Galaburda N, Sanides F. Cytoarchitectonic organization of the human auditory cortex. J Comp Neurol 1980; 190(3):597-610.
8. Musiek FE, Reeves AG, Baran JA. Release from central auditory competition in the split-brain patient. Neurology 1985; 35(7):983-7.
9. Musiek FE, Baran JA, Pinheiro ML. Neuroaudiology: case studies. San Diego: Singular Publishing Group. 1994.
10. Musiek FE, Pinheiro ML, Wilson DH. Auditory pattern perception in 'split brain' patients. Arch Otolaryngol 1980; 106(10):610-2.

11. Musiek FE. Assessment of central auditory dysfunction: the dichotic digit test revisited. *Ear Hear* 1983; 4(2):79-83.
12. Celesia G. Organization of auditory cortical areas in man. *Brain* 1976; 99(3):403-14.
13. Celesia GG, Puletti F. Auditory cortical areas of man. *Neurology* 1969; 19(3):211-20.
14. Rubens A. Anatomical asymmetries of the human cerebral cortex. In: *Lateralization in the nervous system*. Harnad S, Doty R (eds.). New York: Academic Press 1986; 597-610.
15. Musiek FE, Reeves AG. Asymmetries of the auditory areas of the cerebrum. *J Am Acad Audiol* 1990; 1(4):240-5.
16. Colavita F. Insular-temporal lesions and vibrotactile temporal pattern discrimination in cats. *Physiol Behav* 1974; 12(2):215-8.
17. Bamiou DE, Musiek FE, Luxon LM. The insula (Island of Reil) and its role in auditory processing. Literature review. *Brain Res Brain Res Rev* 2003; 42(2):143-54.
18. Bamiou DE, Musiek FE, Stow I, Stevens J, Cipolotti L, Brown MM, et al. Auditory temporal processing deficits in patients with insular stroke. *Neurology* 2006; 67(4):614-9.
19. Yetkin FZ, Roland PS, Christensen WF, Purdy PD. Silent functional magnetic resonance imaging (fMRI) of tonotopicity and stimulus intensity coding in human primary auditory cortex. *Laryngoscope* 2004; 114(3):512-8.

20. American Speech-Language-Hearing Association - ASHA. (Central) auditory processing disorders. Available at <http://www.asha.org/members/deskref-journals/deskref/default>. 2005.
21. Musiek FE, Bellis TJ, Chermak GD. Nonmodularity of the central auditory nervous system: implications for (central) auditory processing disorder. *Am J Audiol* 2005; 14(2):128-38.
22. Bellis TJ. Historical foundations and the nature of (central) auditory processing disorder. In: *Handbook of (central) auditory processing disorder: auditory neuroscience and diagnosis*. Musiek FE, Chermak GD. San Diego: Singular Publishing Group, 2007; v1. 119-36.
23. Musiek FE, Baran JA. *The auditory system: anatomy, physiology, and clinical correlates*. Boston: Allyn & Bacon; 2007.
24. Ramus F. Developmental dyslexia: specific phonological deficit or general sensorimotor dysfunction? *Curr Opin Neurobiol* 2003; 13(2):212-8.
25. Baran JA. Test battery considerations. In: *Handbook of (central) auditory processing disorder: auditory neuroscience and diagnosis*. Musiek FE, Chermak GD. San Diego: Singular Publishing Group, 2007; v1. 163-92.
26. Jerger J, Musiek F. Report of the consensus conference on the diagnosis of the auditory processing disorders in school-aged children. *J Am Acad Audiol* 2000; 11(9):467-74.
27. Bamiou DE, Musiek FE, Luxon LM. Aetiology and clinical presentations of auditory processing disorders – a review. *Arch Dis Child* 2001; 85(5):361-5.

28. Clark MG, Rosen GD, Tallal P, Fitch RH. Impaired processing of complex auditory stimuli in rats with induced cerebrocortical microgyria: an animal model of developmental language disabilities. *J Cogn Neurosci* 2000; 12(5):828-39.
29. Fitch RH, Tallal P. Neural mechanisms of language-based learning impairments: insights from human populations and animal models. *Behav Cogn Neurosci Rev* 2003; 2(3):155-78.
30. Peiffer AM, Friedman JT, Rosen GD, Fitch RH. Impaired gap detection in juvenile microgyric rats. *Brain Res Dev Brain Res.* 2004; 152(2):93-8.
31. Kraus N, McGee TJ, Carrell T, Zecker SD, Nicol TG, Koch DB. Auditory neurophysiologic responses and discrimination deficits in children with learning problems. *Science* 1996; 273(5277):971-3.
32. Bellis TJ, Nicol T, Kraus N. Aging affects hemispheric asymmetry in the neural representation of speech sounds. *J Neurosci* 2000; 20(2):791-7.
33. Jerger J, Thibodeau L, Martin J, Mehta J, Tillman G, Greenwald R, et al. Behavioral and electrophysiologic evidence of auditory processing disorder: a twin study. *J Am Acad Audiol.* 2002; 13(8):438-60.
34. Merzenich MM, Schreiner C, Jenkins W, Wang X. Neural mechanisms underlying temporal integration, segmentation and input sequence representation: some implications for the origin of learning disabilities. *Ann N Y Acad Sci* 1993; 682:1-22.
35. Bocca E, Calearo C, Cassarini V. A new method for testing hearing in temporal lobe tumours: preliminary report. *Acta Otolaryngol* 1954; 44(3):219-21.

36. Broadbent DE. The role of auditory localization in attention and memory span. *J Exp Psychol* 1954; 47(3):191-6.
37. Kimura D. Some effects of temporal lobe damage on auditory perception. *Can J Psychol* 1961; 15:156-65.
38. Kimura D. Cerebral dominance and the perception of verbal stimuli. *Can J Psychol* 1961; 15:166-71.
39. Hugdahl K, Heiervang E, Nordby H, Smievoll AI, Steinmetz H, Stevenson J, et al. Central auditory processing, MRI morphometry and brain laterality: applications to dyslexia. *Scand Audiol Suppl* 1998; 49:26-34.
40. Befi DM, Carvallo RMM. Processamento auditivo central em alterações do desenvolvimento da linguagem. *Pro Fono* 1998; 10:47-50.
41. Sharma M, Purdy SC, Kelly AS. Comorbidity of auditory processing, language, and reading disorders. *J Speech Lang Hear Res* 2009; 52(3):706-22.
42. Tallal P, Piercy M. Defects of non-verbal auditory perception in children with developmental aphasia. *Nature* 1973; 241(16):468-9.
43. Tallal P. Auditory temporal perception, phonics, and reading disabilities in children. *Brain Lang.* 1980; 9(2):182-98.
44. Murphy CF, Schochat E. Correlations between reading, phonological awareness and auditory temporal processing. *Pro Fono* 2009; 21(1):13-8.
45. Tallal P, Merzenich M, Miller S, Jenkins W. Language learning impairment: integrating research and remediation. *Scand J Psychol* 1998; 39(3):197-9.

46. Meyler A, Breznitz A. Visual, auditory and cross-modal processing of linguistic and nonlinguistic temporal patterns among adult dyslexic readers. *Dyslexia* 2005; 11(2):93-115.
47. King B, Wood C, Faulkner D. Sensitivity to visual and auditory stimuli in children with developmental dyslexia. *Dyslexia* 2008; 14(2):116-41.
48. Gaab N, Gabrieli JD, Deutsch GK, Tallal P, Temple E. Neural correlates of rapid auditory processing are disrupted in children with developmental dyslexia and ameliorated with training: a fMRI study. *Restor Neurol Neurosci* 2007; 25(3-4):295-310.
49. Schochat E. Avaliação eletrofisiológica da audição. In: *Tratado de Fonoaudiologia*. Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO (org.). São Paulo: Roca, 2004. 656-68.
50. Roncagliolo M, Benítez J, Pérez M. Auditory brainstem responses of children with developmental language disorders. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36(1):26-33.
51. Moncrieff D, Jerger J, Wambacq I, Greenwald R, Black J. ERP evidence of a dichotic left-ear deficit in some dyslexic children. *J Am Acad Audiol* 2004; 15(7):518-34.
52. Schochat E, Musiek FE. Maturation of outcomes of behavioral and electrophysiologic tests of central auditory function. *J Commun Disord* 2006; 39(1):78-92.
53. Costa SMB. Estudo das habilidades do processamento auditivo em escolares na cidade de Bauru SP. Tese de Doutorado 2003; 124p.
54. Leonard LB. *Children with specific language impairment*. Cambridge: MIT, 1998.

55. Hage SRV, Guerreiro MM. Distúrbio específico de linguagem: aspectos lingüísticos e neurobiológicos. In: Tratado de Fonoaudiologia. Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO (org.). 2ed. São Paulo: Roca, 2009.
56. Befi-Lopes DM. Avaliação, diagnóstico e aspectos terapêuticos nos distúrbios específicos de linguagem. In: Tratado de Fonoaudiologia. Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO (org.). São Paulo: Roca, 2004. 987-1000.
57. Stark RE, Tallal P. Selection of children with specific language déficits. *J Speech Hear Disord* 1981; 46(2):114-22.
58. Flax JF, Realpe-Bonilla T, Hirsch LS, Brzustowicz LM, Bartlett CW, Tallal P. Specific language impairment in families: evidence for co-occurrence with reading impairments. *J Speech Lang Hear Res* 2003; 46(3):530-43.
59. Hage SR, Cendes F, Montenegro MA, et al. Specific language impairment: linguistic and neurobiological aspects. *Arq Neuropsiquiatr* 2006; 64 (2-A):173-80.
60. Plante E. MRI findings in the parents and siblings of specifically language-impaired boys. *Brain Lang* 1991; 41(1):67-80.
61. Plante E, Swisher L, Vance R, Rapcsak S. MRI findings in boys with specific language impairment. *Brain Lang*. 1991; 41(1):52-66.
62. Orsolini M, Sechi E, Maronato C, Bonvino E, Corcelli A. Nature of phonological delay in children with specific language impairment. *Int J Lang Commun Disord* 2001; 36(1):63-90.
63. Befi-Lopes DM, Cattoni DM, Almeida RC. Avaliação dos aspectos da pragmática em crianças com alterações do desenvolvimento da linguagem. *Pro Fono* 2000; 12:39-48.

64. Worster-Drought C. Speech disorders in children. *Dev Med Child Neurol* 1968; 10(4):427-40.
65. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-IV). 4ed. Washington: APA, 1994. 55-61.
66. Hage SRV, Guerreiro MM. Distúrbio específico do desenvolvimento da linguagem: subtipos e correlações neuroanatômicas. *Pro Fono* 2001; 13:233-41.
67. Galaburda AM, Sherman GF, Rosen GD, Aboitiz F, Geschwind N. Developmental dyslexia: four consecutive patients with cortical anomalies. *Ann Neurol* 1985; 18(2):222-33.
68. Bishop DVM. How does the brain learn language? Insights from the study of children with and without language impairment. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42(2):133-42.
69. O'Brien EK, Zhang X, Nishimura C, Tomblin B. Association of specific language impairment to the region of 7q31. *Am J Hum Genet* 2003; 72(6):1536-43.
70. Santos NF, Seclin R, Brandão-Almeida IL, Silva MS, Torres FR, Tsuneda SS, et al. A new candidate locus for bilateral perisylvian polymicrogyria mapped on chromosome Xq27. *Am J Med Genet A* 2008; 146A:1151-7.
71. Bishop DVM. The role of genes in the etiology of specific language impairment. *J Commun Disord* 2002; 35(4):311-28.
72. Tallal P, Ross R, Curtiss S. Familial aggregation in specific language impairment. *J Speech Hear Disord* 1989; 54(2):167-73.



73. Bishop DVM. The underlying nature of specific language impairment. *J Child Psychol Psychiatry* 1992; 33(1):3-66.
74. Tallal P, Miller S, Fitch RH. Neurobiological basis of speech: a case for the preeminence of temporal processing. *Ann N Y Acad Sci* 1993; 682:27-47.
75. Montgomery JW. Sentence comprehension in children with specific language impairment: the role of phonological working memory. *J Speech Hear Res* 1995; 38(1):187-99.
76. Cohen M, Campbell R, Yaghai F. Neurophatological abnormalities in developmental dysphasia. *Ann Neurol* 1989; 25(6):567-70.
77. Tallal P, Miller SL, Bedi G, Byma G, Wang X, Nagarajan, et al. Language comprehension in language-learning impaired children improved with acoustically modified speech. *Science* 1996; 271(5245):81-4.
78. Capellini AS, Silva APC, Silva C, Pinheiro FH. Dislexia e outros distúrbios de leitura e escrita: letras desafiando a aprendizagem. In: *Dislexia e outros distúrbios de leitura e escrita: letras desafiando a aprendizagem*. Zorzi JL, Capellini AS (org.). 2ed. São José dos Campos: Pulso, 2009:81-93.
79. Lyon GR, Shaywits SE, Shaywits BA. Defining dyslexia, comorbidity, teacher's knowledge of language and reading: a definition of dyslexia. *Ann Dyslexia* 2003; 53:1-15.
80. Hammill DD, Leigh J, Mcnutt G, Larsen SC. A new definition of learning disabilities. *J Learn Disab* 1987; 20:109-13.
81. Lyon GR. Toward a definition of dyslexia. *Ann Dyslexia* 1995; 45:3-27.

82. Bailey PJ, Snowling MJ. Auditory processing and the development of language and literacy. *Br Med Bull* 2002; 63:135-46.
83. Dejerine J. Sur un cas de cécité verbale avec agraphie, suivi d'autopsie. *Mém Soc Biol* 1891, 3:197-201.
84. Geschwind N. Disconnection syndromes in animals and man. *Brain* 1965; 88:237-94.
85. Damasio AR; Damasio H. The anatomic basis of pure alexia. *Neurology* 1983; 33:1573-83.
86. Kaufman W, Galaburda AM. Cerebrocortical microdysgenesis in neurologically normal subjects: a histopathological study. *Neurology* 1989; 39:238-43.
87. Drake WE. Clinical and pathological finding in a child with a developmental learning disability. *J Learn Disabil* 1968; 1:486-502.
88. Jernigan T, Hesselink JR, Sowell E, Tallal P. Cerebral structure on magnetic resonance imaging in language and learning-impairment children. *Arch Neurol*. 1991; 48(5): 539-45.
89. Klingberg T, Hedehus M, Temple E, Salz T, Gabrieli JD, Moseley ME, et al. Microstructure of temporo-parietal white matter as a basis for reading ability: evidence from diffusion tensor magnetic resonance imaging. *Neuron* 2000; 25(2): 493-500.
90. Eckert M. Neuroanatomical markers for dyslexia: a review of dyslexia structural imaging studies. *Neuroscientist* 2004; 10: 362-71.

91. Chang BS, Ly J, Appignani B, Bodell A, Apse KA, Ravenscroft RS et al. Reading impairment in the neuronal migration disorder of periventricular nodular heterotopia. *Neurology* 2005; 64(5): 799-803.
92. Galaburda AM, Menard MT, Rosen GD. Evidence for aberrant auditory anatomy in developmental dyslexia. *Proc Natl Acad Sci* 1994; 91: 8010-3.
93. Nicolson R, Fawcett AJ, Dean P. Dyslexia, development and the cerebellum. *Trends Neurosci* 2001; 24: 515-6.
94. Rosen GD, Herman AE, Galaburda AM. Sex differences in the effects of early neocortical injury on neuronal size distribution of the medial geniculate nucleus in the rat are mediated by perinatal gonadal steroids. *Cereb Cortex* 1999; 9:27-34.
95. Rosen GD, Burstein D, Galaburda AM. Changes in efferent and afferent connectivity in rats with cerebrocortical microgyria. *J Comp Neurol* 2000; 418:423-40.
96. Rumsey JM, Andreason P, Zametkin AJ, Aquino T, King AC, Hamburger SD, et al. Failure to activate the left temporoparietal cortex in dyslexia. An oxygen 15 positron emission tomographic study. *Arch Neurol* 1992; 49:527-34.
97. Temple E, Poldrack RA, Protopapas A, et al. Disruption of the neural response to rapid acoustic stimuli in dyslexia: evidence from functional MRI. *Neurobiol* 2000; 97: 13907-12.
98. Ciasca SM. Avaliação neuropsicológica e neuroimagem nos distúrbios de aprendizagem – leitura e escrita. In: *Dislexia: cérebro, cognição e aprendizagem*. São Paulo: Frontis, 2000, 127-33.

99. Sauer L, Pereira LD, Ciasca SM, Pestun M, Guerreiro MM. Dichotic listening and spect in dyslexic children. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006; 64(1):108-11.
100. Temple E, Deutsch GK, Poldrack RA, et al. Neural deficits in children with dyslexia ameliorated by behavioral remediation: evidence from functional MRI. *Neurosc* 2003; 100:2860-5.
101. Habib M. The neurological basis of developmental dyslexia: an overview and working hypothesis. *Brain* 2000; 123:2373-99.
102. Snowling MJ. From language to reading and dyslexia. *Dyslexia* 2001; 7:37-46.
103. Lovegrove W, Heddle M, Slaghuis W. Reading disability: spatial frequency specific deficits in visual information storage. *Neuropsychol* 1980; 18(1):111-5.
104. Galaburda AM, Livingstone M. Evidence for a magnocellular defect in developmental dyslexia. *Ann N Y Acad Sci* 1993; 682:70-82.
105. Stein J. The magnocellular theory of developmental dyslexia. *Dislexia* 2001; 7:12-36.
106. Lopes-Escribano C. Contribuciones de la neurociencia al diagnóstico y tratamiento educativo de la dislexia del desarrollo. *Rev Neurol* 2007; 44:173-80.
107. Kuzniecky R, Andermann F, Guerrini R. Congenital bilateral perisylvian syndrome: study of 31 patients. *The Lancet* 1993; 341:608-12.
108. Guerreiro MM, Andermann E, Guerrini R, et al. Familial perisylvian polymicrogyria: a new familial syndrome of cortical maldevelopment. *Ann of Neurol* 2000; 48:39-48.

109. Guerreiro MM, Hage SRV, Guimarães CA, et al. Developmental language disorder associated with polymicrogyria. *Neurology* 2002; 59:245-50.
110. Barkovich AJ, Gressens P, Evrard P. Formation, maturation, and disorders of brain neocortex. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992; 13:423-46.
111. Van Bogaert P, David P, Gillain CA, Wikler D, Damhaut P, Scalais E et al. Perisylvian dysgenesis: clinical, EEG, MRI and glucose metabolism features in 10 patients. *Brain* 1998; 121:2229-38.
112. Leventer RJ, Mills PL, Dobyns WB. X-linked malformations of cortical development. *Am J Med Genet* 2000; 97(3): 213-20.
113. Kuzniecky R, Andermann F. CBPS study group – The congenital bilateral perisylvian syndrome: imaging findings in a multicenter study. *AJNR* 1994; 15:139-44.
114. Chang BS, Piao X, Giannini C, Cascino GD, Scheffer I, Woods CG, et al. Bilateral generalized polymicrogyria (BGP): a distinct syndrome of cortical malformation. *Neurology* 2004; 62(10): 1722-8.
115. Montenegro MA, Guerreiro MM, Lopes-Cendes I, Cendes F. Bilateral posterior parietal polymicrogyria: a mild form congenital bilateral perisylvian syndrome? *Epilepsia* 2001; 42:845-9.
116. Barkovich AJ, Hevner R, Guerrini R. Syndromes of bilateral symmetrical polymicrogyria. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20:1814-21.
117. Jansen AC, Andermann E. Genetics of the polymicrogyria syndromes. *J Med Genet* 2005; 42:369-78.

118. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, et al. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology* 2005; 65: 1873-87.
119. Bingham PM, Lynch D, McDonald-McGinn D, Zackai E. Polymicrogyria in chromosome 22 deletion syndrome. *Neurology* 1998; 51:1500-2.
120. Borgatti R, Triulzi F, Zucca C, Piccinelli P, Balottin U, Carozzo R, Guerrini R. Bilateral perisylvian polymicrogyria in three generations. *Neurology* 1999; 52:1910-3.
121. Villard L, Nguyen K, Cardoso C, et al. A locus for bilateral perisylviana polymicrogyria maps to Xq28. *Am J Hum Genet* 2002; 70:1003-8.
122. Ferrer I. A Golgi analysis of unlayered polymicrogyria. *Acta Neuropathol* 1984; 65:69-76.
123. Becker PS, Dixon AM, Troncoso JC. Bilateral opercular polymicrogyria. *Ann Neurol* 1989; 25:90-2.
124. Foix C, Chavany JA, Marie J. Diplegie facio-linguo-masticatrice d origine cortico-sous-corticale sans paralysie des membres. *Rev Neurol* 1926; 33:214-9.
125. Worster-Drought C. Congenital suprabulbar paresis. *J Laryngol Otol* 1956; 70(8):453-63.
126. Clark M, Carr L, Reilly S, Neville BGR. Worster-Drought syndrome, a mild tetraplegic perisylvian cerebral palsy. Review of 47 cases. *Brain* 2000; 123: 2160-70.

127. Gropman AL, Barkovich, AJ, Vezina IG et al. Pediatric congenital bilateral perisylvian syndrome: clinical and MRI features in 12 patients. *Neuropediatrics* 1997; 28:198-203.
128. Luat AF, Bernardi B, Chugani HT. Congenital perisylvian syndrome: MRI and glucose PET correlations. *Pediatr Neurol* 2006; 35(1): 21-29.
129. Jansen AC, Leonard G, Bastos AC, Esposito-Festen JE, Tampieri D, Watkins K, et al. Cognitive functioning in bilateral perisylvian polymicrogyria (BPP): clinical and radiological correlations. *Epilepsy Behav* 2005; 6:393-404.
130. Paetau R, Saraena J, Salonen O, Valanne L, Ignatius J, Salenius S. Electromagnetic function of polymicrogyric cortex in congenital bilateral perisylvian syndrome. *J Neurol neurosurg Psychiatry* 2004; 75:717-22.
131. Oliveira EPM, Hage SRV, Guimarães CA, Brandão-Almeida I, Lopes-Cendes I, Guerreiro CA, et al. Characterization of language and reading skills in familial polymicrogyria. *Brain Dev* 2008; 30(4):254-60.
132. Brandão-Almeida IL, Hage SRV, Oliveira EPM, Guimarães CA, Teixeira KCS, Abramides DVM, et al. Congenital bilateral perisylvian syndrome: familial occurrence, clinical and psycholinguistic aspects correlated with MRI. *Neuropediatrics* 2008; 39(3): 139-45.
133. Wechsler D. WISC III: Wechsler Intelligence Scale for Children - manual. 3ed. 1991. Adaptação e padronização de uma amostra brasileira. 1ed; Figueiredo VLM. São Paulo: Casa do Psicólogo, 2002.
134. Davis H, Silverman SR. Hearing and Deafness. 3ed. New York: Holt, Rinehart and Winston 1970.

135. Carvalho RMM. Fonoaudiologia: informação para formação. Procedimentos em audiologia. São Paulo: Guanabara-Koogan, 2003.
136. Mangabeira-Albernaz PL. Logoaudiometria. In: Pereira LD, Schochat E, eds. Processamento auditivo central: manual de avaliação. São Paulo: Lovise; 1997. 37-42.
137. Jerger J, Speaks C, Trammell JL. A new approach to speech audiometry. *J Speech Hear Disord* 1968; 33(4):318-28.
138. Jerger J. Clinical experience with impedance audiometry. *Arch Otolaryngol.* 1970; 92: 311-324.
139. Wertzner HF. Fonologia (Parte A). In: Andrade CRF, Befi-Lopes DM, Fernandes FDM, Wertzner HF. ABFW – Teste de linguagem infantil nas áreas de fonologia, vocabulário, fluência e pragmática. 2ed. Barueri: Pró-fono; 2004. p 5-31.
140. Dunn LM, Dunn LM et al. Test de vocabulario en imágenes Peabody: adaptación hispanoamericana. Madri:Mepsa, 1986.
141. Capovilla FC, Capovilla AGS et al. Desenvolvimento do vocabulário receptivo-auditivo da pré-escola à oitava série: normatização fluminense baseada em aplicação coletiva da tradução brasileira do Peabody Picture Vocabulary Test. *Ciência Cognitiva: teoria, pesquisa e aplicação* 1997; 1: 381-440.
142. Alvarez AMMA, Carvalho IAM, Caetano AL. Perfil de habilidades fonológicas. São Paulo: Via Lettera; 1998.
143. Capovilla FC, Capovilla AGS. Prova de Consciência Sintática (PSC) normatizada e validada. Para avaliar a habilidade metassintática de escolares de 1ª a 4ª séries do ensino fundamental. São Paulo: Memnon; 2006.



144. Stein LM. TDE - Teste de Desempenho Escolar. São Paulo: Casa do psicólogo; 1994.
145. Santos FH, Bueno OFA. Validation of the brazilian children's test of pseudoword repetition in portuguese speakers aged 4 to 10 years. *Braz J Med Biol Res* 2003; 36(11):1533-47.
146. Rocha R. As aventuras de Afonsinho. São Paulo: Ática, 1980.
147. Capellini AS, Cavalheiro LG. Avaliação do nível e da velocidade de leitura em escolares com e sem dificuldade na leitura. *Temas sobre Desenvolvimento* 2000; 9(51):5-12.
148. Santos MFC, Pereira LD. Escuta com dígitos. In: Pereira LD, Schochat E, eds. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise; 1997. 147-9.
149. Ortiz KZ, Pereira LD. Não-Verbal de escuta direcionada. In: Pereira LD, Schochat E, eds. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise; 1997. p. 151-5.
150. Keith RW. *Random Gap Detection Test*. Saint Louis, Auditec; 2000.
151. Bishop DVM. Genetic and environmental risks for specific language impairment in children. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 2001; 356:369-80.
152. Galaburda AM, LoTurco J, Ramus F, Fitch RH, Rosen GD. From genes to behavior in developmental dyslexia. *Nat Neurosci* 2006; 9(10): 1213-7.

153. Morell RJ, Brewer CC, Ge D, Snieder H, Zalewski CK, King KA et al. A twin study of auditory processing indicates that dichotic listening ability is a strongly heritable trait. *Hum Genetic* 2007; 122:103-11.
154. Bishop DVM. Different origin of auditory and phonological processing problems in children with language impairment: evidence from a twin study. *J Speech Lang Hear Res* 1999; 42:155-68.
155. Araujo D, de Araujo DB, Pontes-Neto OM, Escorsi-Rosset S, Simao GN, Wichert-Ana L, et al. Language and motor fMRI activation in polymicrogyric cortex. *Epilepsia* 2006; 47:589-92.
156. Galaburda AM, Cestnick L. Dislexia del desarrollo. *Rev Neurol* 2003; 36:S3-S9.
157. Warrier C, Wong P, Penhune V, Zatorre R, Parrish T, Abrams D, et al. Relating structure to function: Heschl's gyrus and acoustic processing. *J Neurosci* 2009; 29:61-9.
158. Musiek FE, Chermak GD. Auditory neuroscience and (central) auditory processing disorder. In: *Handbook of (Central) Auditory Processing Disorder: Auditory Neuroscience and Diagnosis*. Musiek FE, Chermak GD. San Diego: Singular Publishing Group. 2007:3-12.

**ANEXOS**

## ANEXO 1

### PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA (CEP)

FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS  
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

[www.fcm.unicamp.br/pesquisa/etica/index.html](http://www.fcm.unicamp.br/pesquisa/etica/index.html)

CEP, 22/08/06.  
(PARECER PROJETO: Nº 196/2003)

### PARECER

#### I-IDENTIFICAÇÃO:

PROJETO: "SÍNDROME PERISYLVIANA"


PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Marilisa Mantovani Guerreiro

#### II - PARECER DO CEP

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP tomou ciência e aprovou a inclusão do projeto de mestrado " **Caracterização Dos Achados Da Avaliação Do Processamento Auditivo Em Sujeitos Com Síndrome Perisyloviana**" a ser desenvolvido pela aluna Mirela Boscarol, referente ao protocolo de pesquisa supracitado.

O conteúdo e as conclusões aqui apresentados são de responsabilidade exclusiva do CEP/FCM/UNICAMP e não representam a opinião da Universidade Estadual de Campinas nem a comprometem.

Homologado na VIII Reunião Ordinária do CEP/FCM, em 22 de agosto de 2006.

  
**Prof. Dra. Carmen Silvia Bertuzzo**  
PRESIDENTE DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA  
FCM / UNICAMP

---

Comitê de Ética em Pesquisa - UNICAMP  
Rua: Tessália Vieira de Camargo, 126  
Caixa Postal 6111  
13084-971 Campinas - SP

FONE (019) 3788-8936  
FAX (019) 3788-7187  
[cep@fcm.unicamp.br](mailto:cep@fcm.unicamp.br)

## ANEXO 2

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, \_\_\_\_\_  
Portador de RG nº \_\_\_\_\_, residente à Rua (Av)  
\_\_\_\_\_, na cidade de  
\_\_\_\_\_, Estado \_\_\_\_\_ responsável pelo (a) menor  
\_\_\_\_\_,  
autorizo a participação da criança na pesquisa de Título **“Caracterização dos achados da avaliação do processamento auditivo na Síndrome Perisylviana”**, sob a responsabilidade da pesquisadora Mirela Boscarol, Fonoaudióloga, CRFa 14602, sob a orientação da Profa. Dra. Marilisa Mantovani Guerreiro, Neurologista Infantil, CRM 40662.

A referida pesquisa tem por objetivo avaliar a linguagem oral, a leitura, escrita e a função auditiva central de indivíduos com Distúrbio Específico do Desenvolvimento da Linguagem, por meio de testes orais, escritos e testes comportamentais, eletroacústicos e eletrofisiológicos da audição.

Os pais ou responsáveis responderão questões sobre o desenvolvimento global da criança, desenvolvimento da linguagem, audição e desempenho escolar.

A linguagem oral será avaliada por meio de testes padronizados e atividade lúdica, em que se observará se há alterações de linguagem como trocas na fala, baixo vocabulário para a idade, inadequada estrutura de frase, não compreensão do que é dito, alteração de memória e da participação da criança em atividades lúdicas.

A leitura e a escrita serão avaliadas por meio de protocolo padronizado em que a criança deverá realizar atividades de escrita sob ditado, leitura de palavras e cálculos matemáticos.

Os procedimentos relacionados à avaliação da audição envolverão a inspeção do meato acústico externo; levantar a mão toda vez que ouvir um som; repetir o que foi ouvido, apontar figuras, identificar sons. Por último a criança deverá realizar a imitanciométrica e os potenciais elétricos de média latência que consistem no registro da função auditiva à estimulação.

No final do processo avaliativo, os responsáveis pela criança receberão as devidas explicações sobre os resultados encontrados e um relatório por escrito referente às avaliações realizadas e possíveis encaminhamentos.

As avaliações não oferecem riscos ao menor. Além disso, auxilia na detecção de possíveis alterações de linguagem, leitura e escrita e alterações audiológicas, de forma que a criança possa ser encaminhada para profissionais adequados a reabilitá-la, se necessário.

Estou ciente de que a participação do (a) menor na referida pesquisa é voluntária e posso optar por não participar ou retirar o consentimento no decorrer da pesquisa, sem que isso comprometa o atendimento da criança no Hospital das Clínicas – Unicamp.

Além disso, toda informação obtida no projeto de pesquisa ficará anexada no prontuário da criança no Hospital das Clínicas - Unicamp. As informações são sigilosas e serão utilizadas apenas para fins de pesquisa e publicação científica, sendo que o nome da criança não será utilizado em momento algum.

Qualquer informação decorrente do projeto será fornecida e as dúvidas serão esclarecidas. A pesquisadora fonoaudióloga Mirela Boscariol, telefone (19) 3426-2689 / (19) 9154-2723 e a orientadora Profa. Dra. Marilisa Mantovani Guerreiro, telefone (19) 3521-7372 estarão disponíveis para responder as questões no decorrer do projeto. Em caso de recurso, dúvidas ou reclamações contactar o Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas – UNICAMP, telefone (19) 3521-8936.

Sendo assim, eu \_\_\_\_\_  
compreendi o objetivo do estudo, os procedimentos a que a criança será submetida e as vantagens oferecidas ao participar do projeto. Li este Termo de Consentimento, recebi explicações necessárias sobre o projeto e concordo em participar deste estudo.

\_\_\_\_\_  
assinatura do responsável

\_\_\_\_\_  
data

**Termo de responsabilidade do pesquisador:**

Eu forneci explicações a \_\_\_\_\_  
responsável pelo (a) menor \_\_\_\_\_  
sobre os objetivos da pesquisa, os procedimentos a serem realizados e as vantagens do estudo. Comprometo-me a sanar dúvidas que possam surgir no decorrer do projeto e a fazer uso do melhor de meu conhecimento no atendimento desta criança.

\_\_\_\_\_  
Mirela Boscariol / Fonoaudióloga – CRFa 14602

\_\_\_\_\_  
Profa. Dra. Marilisa Mantovani Guerreiro / Neurologista Infantil – CRM 40662

## ANEXO 3

### ANAMNESE FONOAUDIOLÓGICA

#### I – IDENTIFICAÇÃO

Iniciais \_\_\_\_\_ Sujeito nº \_\_\_\_\_

D.N. \_\_\_\_\_ Idade \_\_\_\_\_

Escolaridade \_\_\_\_\_

Gênero ( ) M ( ) F

Procedência \_\_\_\_\_

Data \_\_\_\_\_

#### II – QUEIXA

“ \_\_\_\_\_ ”

Informante \_\_\_\_\_

#### III – HISTÓRIA PREGRESSA DA QUEIXA

Caracterização \_\_\_\_\_

Exames realizados \_\_\_\_\_

Tratamentos \_\_\_\_\_

#### IV – DADOS COMPLEMENTARES

##### 4.1. Antecedentes Pessoais

Gestação \_\_\_\_\_

Abortos anteriores ( ) N ( ) S

Consanguinidade ( ) N ( ) S

Idade dos pais na concepção: Pai \_\_\_\_\_ Mãe \_\_\_\_\_

Pré-natal ( ) N ( ) S No de consultas: \_\_\_\_\_

Doenças ( ) N ( ) S Quais \_\_\_\_\_

Medicamentos ( ) N ( ) S Quais \_\_\_\_\_

Tratamentos \_\_\_\_\_

Raio X ( ) Fumo ( ) Álcool ( )

Traumatismos ( ) Queda ( ) \_\_\_\_\_

Intercorrências parto \_\_\_\_\_

Peso \_\_\_\_\_ Estatura \_\_\_\_\_ PC \_\_\_\_\_

Apgar \_\_\_\_\_ (1º min) \_\_\_\_\_ (5º min)

Prematuro ( ) A termo ( ) Pós Termo ( ) \_\_\_\_\_

Cesárea ( ) Parto vaginal ( ) \_\_\_\_\_

Fórceps ( )

Incubadora ( ) No de Dias \_\_\_\_\_ Icterícia ( ) Oxigênio ( ) Chorou ao nascer ( )

## 4.2. Antecedentes Familiares

Casos semelhantes na família ( ) S ( ) N

---

Outras Patologias na família ( ) S ( ) N Quais: \_\_\_\_\_

## 4.3. Desenvolvimento das seguintes áreas:

### 4.3.1. Comunicação

Voz \_\_\_\_\_

Fluência \_\_\_\_\_

### 4.3.2. Linguagem

Balucio \_\_\_\_\_

Primeiras palavras \_\_\_\_\_ Quais \_\_\_\_\_

Frases \_\_\_\_\_

Narrativa \_\_\_\_\_

Trocas na fala \_\_\_\_\_

### 4.3.3. Audição

Queixa auditiva ( ) N ( ) S

Escuta bem em ambiente silencioso? ( ) S ( ) N ruidoso? ( ) S ( ) N

Desatento? ( ) S ( ) N

Agitado? ( ) S ( ) N

Atende quando chamado? ( ) S ( ) N

Compreende bem a conversação? ( ) S ( ) N

( ) Pede repetição com frequência

( ) Otite ( ) Otolgia ( ) Otorréia ( ) Exame audiológico

### 4.3.4. Psicológica

Atividades de vida diária

( ) vestir-se sozinho ( ) alimentar-se ( ) tomar banho

( ) outros \_\_\_\_\_

Do que gosta de brincar?

---

O que faz com os brinquedos (utiliza a função correta)?

---

Tem boa memória? ( ) N ( ) S Para o que? \_\_\_\_\_

### 4.3.5. Aprendizagem escolar

Desempenho escolar (dificuldades em leitura e escrita, raciocínio matemático, repetência escolar)

---



#### 4.3.6. Neuromotora

Sustento cefálico \_\_\_\_\_

Sentou com apoio \_\_\_\_\_

Sentou sem apoio \_\_\_\_\_

Engatinhou \_\_\_\_\_

Marcha \_\_\_\_\_

Postura, equilíbrio e força ( ) S ( ) N

Controle de esfíncter vesical ( ) anal ( ) diurno ( ) noturno ( )

Praxias \_\_\_\_\_

Sinais Pseudobulbares ( ) Sopro ( ) Sucção ( ) Mastigação ( ) Deglutição

( ) Protrusão / lateralização de língua

#### 4.3.7. Físico

Saúde atual \_\_\_\_\_

Medicamentos \_\_\_\_\_

Tratamento \_\_\_\_\_

( ) epilepsia

( ) cirurgias De quê? \_\_\_\_\_

( ) traumas físicos \_\_\_\_\_

( ) varicela ( ) meningite ( ) STARCH \*

( ) outros \_\_\_\_\_

\* (sífilis, toxoplasmose, aids, rubéola, citomegalovírus, herpes)

#### 4.3.8. Sistema estomatognático

Alimentação \_\_\_\_\_

Sólidos ( ) Líquidos ( ) Pastosos ( )

Aleitamento materno \_\_\_\_\_

Mamadeira \_\_\_\_\_

Tamanho do furo ( ) normal ( ) aumentado

Chupeta \_\_\_\_\_

#### 4.4. Condições sociais e ambientais

Dia-a-dia da criança \_\_\_\_\_

Qual a atitude dos pais frente à dificuldade da criança?

Escolaridade dos pais \_\_\_\_\_

Aspectos relevantes

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

**ANEXO 4**  
**FONOLOGIA. PROTOCOLO DE REGISTRO - IMITAÇÃO**

<b>Nome:</b> <b>Data do exame:</b> <b>Idade:</b>
--

<b>Registro</b>	
<b>Vocábulo</b>	<b>Transcrição</b>
1. Peteca	
2. Bandeja	
3. Tigela	
4. Doce	
5. Cortina	
6. Gato	
7. Foguete	
8. Vinho	
9. Selo	
10. Zero	
11. Chuva	
12. Jacaré	
13. Machado	
14. Nata	
15. Lama	
16. Lápis	
17. Pregoeiro	
18. Café	
19. Alface	
20. Raposa	
21. Borracha	
22. Abelha	
23. Carro	
24. Branco	

<b>Análise Tradicional</b>		
<b>Fonema</b>	<b>Inicial</b>	<b>Final</b>
p		
b		
t		
d		
k		
g		
f		
v		
s		
z		
ʃ		
ʒ		
m		
n		
ɲ		
l		
λ		
ç		
r		
Arqui/S/		
Arqui/R/		
pR		
bR		
tR		

*continuação*

<b>Vocábulo</b>	<b>Transcrição</b>
25. Travessa	
26. Droga	
27. Cravo	
28. Grosso	
29. Fraco	
30. Plástico	
31. Bloco	
32. Clube	
33. Globo	
34. Flauta	
35. Pastel	
36. Porco	
37. Nariz	
38. Amor	
39. Roupa	

<b>Fonema</b>	<b>Inicial</b>	<b>Final</b>
dR		
kR		
gR		
vR		
pl		
bl		
kl		
gl		
fl		

<b>Acerto:</b> <b>Omissão:</b> <b>Substituição:</b> <b>Distorção:</b>
--

**ANEXO 5**  
**FONOLOGIA. PROTOCOLO DE REGISTRO - NOMEAÇÃO**

<b>Nome:</b> <b>Data do exame:</b> <b>Idade:</b>
--

<b>Registro</b>	
<b>Vocábulo</b>	<b>Transcrição</b>
1. Palhaço	
2. Bolsa	
3. Tesoura	
4. Cadeira	
5. Galinha	
6. Vassoura	
7. Cebola	
8. Xícara	
9. Mesa	
10. Navio	
11. Livro	
12. Sapo	
13. Tambor	
14. Sapato	
15. Balde	
16. Faca	
17. Fogão	
18. Peixe	
19. Relógio	
20. Cama	
21. Anel	
22. Milho	
23. Cachorro	
24. Blusa	

<b>Análise Tradicional</b>		
<b>Fonema</b>	<b>Inicial</b>	<b>Final</b>
p		
b		
t		
d		
k		
g		
f		
v		
s		
z		
ʃ		
ʒ		
m		
n		
ɲ		
l		
λ		
ç		
r		
Arqui/S/		
Arqui/R/		
pR		
bR		
tR		

*continuação*

<b>Vocábulo</b>	<b>Transcrição</b>
25. Garfo	
26. Trator	
27. Prato	
28. Pasta	
29. Dedo	
30. Braço	
31. Girafa	
32. Zebra	
33. Planta	
34. Cruz	

<b>Fonema</b>	<b>Inicial</b>	<b>Final</b>
dR		
kR		
gR		
vR		
pl		
bl		
kl		
gl		
fl		

<b>Acerto:</b> <b>Omissão:</b> <b>Substituição:</b> <b>Distorção:</b>
--

## ANEXO 6

### TESTE DE VOCABULÁRIO POR IMAGENS PEABODY – TVIP

Dunn & Dunn (1986)

Estandarização brasileira: Capovilla & Capovilla (1997)

## FOLHA DE RESPOSTA

Tradução para o português: Dra. Simone Hage e Ms. Karina de Oliveira

### ORDEM DAS PALAVRAS DE ACORDO COM A

### VERSÃO BRASILEIRA

\*\* VER NORMAS BRASILEIRAS NO PERIÓDICO CIÊNCIA COGNITIVA (1997)

Nome: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_

Endereço: \_\_\_\_\_

Cidade: \_\_\_\_\_ Estado: \_\_\_\_\_ País: \_\_\_\_\_

Escola: \_\_\_\_\_ Série: \_\_\_\_\_

	Dia	Mês	Ano
Data do teste			
Data de nascimento			

Idade cronológica: \_\_\_\_\_; \_\_\_\_\_

Motivo do teste: \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_

**Regras para estabelecer base e teto:**

**Base:** 8 respostas consecutivas mais altas.

**Teto:** 8 respostas consecutivas mais baixas contendo 6 erros.

Registro de respostas e erros: anote a resposta do sujeito (1, 2, 3 ou 4) para cada item apresentado.

Idade	Palavra	Clave	Resposta		Idade	Palavra	Clave	Resposta
	A. boneca	4				17. binóculo	3	
	B. homem	2				18. ambulância	1	
	C. balançar	3				19. rasgar	4	
	D. roda	4				20. medir	2	
	E. limpar	1				21. jaula	1	
<b>3</b>	01. cobra	4				22. canguru	2	
	02. abelha	3				23. pintor	3	
	03. bebida	1				24. corneta	1	
	04. barco	2				25. construção	2	
	05. pescoço	3			<b>6</b>	26. vazio	3	
	06. vela	2				27. pensar	2	
	07. joelho	4				28. líquido	4	
	08. hora	3				29. músico	2	
	09. baleia	2				30. rio	3	
<b>5</b>	10. acidente	2				31. dentista	3	
	11. vaca	1				32. ler	4	
	12. flecha	2				33. cotovelo	4	
	13. quebrado	1				34. jóia	1	
	14. descascar	3				35. iluminação	4	
	15. envelope	2				36. uniforme	4	
	16. abajur	4				37. ombro	3	

Idade	Palavra	Clave	Resposta	
<b>7</b>	38. tronco	2		
	39. funil	3		
	40. premiar	3		
	41. pingar	2		
	42. mecânico	2		
	43. roer	3		
	44. grupo	3		
	45. águia	2		
	46. recolher	4		
	47. discussão	1		
48. médico	4			
49. carretel	1			
<b>8</b>	50. cerimônia	4		
	51. raiz	2		
	52. secretária	4		
	53. artista	1		
	54. prodígio	1		
	55. par	3		
	56. vestido	4		
	57. arbusto	1		
	58. ângulo	2		
	59. quarteto	4		
<b>9</b>	60. moradia	1		
	61. trio	4		
	62. acariciar	1		
	63. colher	1		
	64. moldura	1		
	65. orientar	2		
	66. móvel	3		
	67. ave	3		
	68. agricultura	4		
	69. isolamento	1		
<b>10</b>	70. corrimão	1		
	71. humano	2		
	72. numeroso	2		
	73. nutritivo	3		
	74. ilha	1		
	75. transparente	3		
	76. bosque	3		
	<b>11</b>	77. arquivar	3	
		78. carniça	3	
		79. anfíbio	1	
80. judicial		2		
81. cooperação	4			
<b>12</b>	82. caule	3		
	83. confiar	3		
	84. felino	2		
	85. paralelo	4		
<b>13</b>	86. mercantil	1		
	87. classificar	1		
	88. bússola	2		
89. surpreendido	4			
<b>14</b>	90. portátil	2		

Idade	Palavra	Clave	Resposta
	91. frágil	3	
	92. paralelogramo	1	
	93. instruir	4	
	94. ira	3	
	95. incisivo	1	
	96. lubrificar	1	
	97. induzir	3	
	98. arrogante	2	
	99. esférico	2	
	100. aparição	2	
	101. carpinteiro	2	
	102. consumir	4	
	103. córnea	2	
	104. obelisco	1	
	105. cítrico	3	
	106. perpendicular	3	
	107. arqueólogo	4	
	108. desilusão	4	
	109. ambulante	2	
	110. árido	4	
	111. incandescente	4	
	112. fragmento	3	
	113. elo	4	
	114. utensílio	2	
	115. atônito	3	
116. emissão	3		
117. ascender	3		
118. morsa	2		
119. submergir	4		
120. lamaçal	3		
121. pedestre	2		
122. côncavo	3		
123. jubilosa	2		
124. elipse	4		
125. decíduo	4		

	Número do teto:
	Menos os erros:
	Igual a pontuação →
	* Conte somente os erros entre a base mais alta e o teto mais baixo

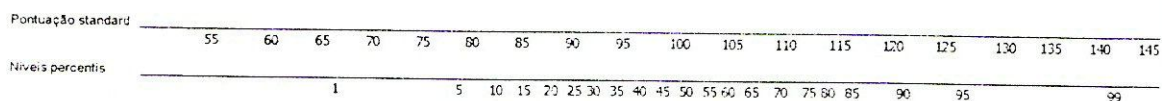
## Pontuações do teste e suas interpretações (ver Ciência Cognitiva, 1997)

Pontuação direta - da página 3	
Pontuação standard - do apêndice	
Intervalo de confiança para a pontuação standard - debaixo	A
Nível percentil - do apêndice ou abaixo	
Intervalo de confiança para o nível percentil - debaixo	A
Idade equivalente - do apêndice	
Intervalo de confiança para a idade equivalente - do apêndice	A

### Intervalos de confiança para a pontuação e o nível de percentil

Na escala acima, marque a pontuação obtida. Trace uma linha vertical cruzando a escala para marcar o nível percentil obtido. Também na escala acima, faça um sombreamento em ambos lados da linha vertical, usando os dados da tabela abaixo para determinar a largura da faixa. Marque nos espaços indicados acima, o nível percentil obtido e os dois intervalos de confiança, um para a pontuação standard (escala acima) e uma para níveis de percentil (escala abaixo).

Pontuação standard Obtida	Área para sombrear (à esquerda da linha)	Área para sombrear (À direita da linha)
55 - 69	2	6
70 - 84	3	5
85 - 114	4	4
115 - 130	5	3
131 - 145	6	2



Categorias descritivas	Pontuação baixa inferior	Pontuação baixa superior	Baixa	Média	Alta	Pontuação Alta inferior	Pontuação Alta superior

Observações: \_\_\_\_\_

Examinador: \_\_\_\_\_ Assinatura: \_\_\_\_\_



**ANEXO 7**  
**PROVA DE CONSCIÊNCIA SINTÁTICA (PCS)**  
(Capovilla & Capovilla, 2006)

NOME:
IDADE:

<b>Julgamento gramatical</b>	<b>Correção</b>	<b>Resp</b>
Ex: O menino comprou uma doce. Está o gelado suco.		
Treino: a) Eu vamos ao parque. b) Cachorro é preto. c) É carro aquele meu.		
1. A mulher está bonito. (IM)		
2. As flores são brancas.		
3. Escola gosto eu da. (IO)		
4. Ela compramos um sapato. (IM)		
5. Maria gosta de sorvete.		
6. Papai saiu para trabalhar.		
7. Meus azuis são olhos. (IO)		
8. Ontem eu comi macarrão.		
9. A fruta são gostosas. (IM)		
10. É professora minha legal. (IO)		
11. João tem nove anos.		
12. Eu caderno no escrevo. (IO)		
13. Ele gosta de futebol.		
14. O gatinho é pequeno.		
15. Meu irmã bebeu leite. (IM)		
16. Os meninos estão brincando.		
17. Andou de ela carro. (IO)		
18. Nós comi uma maçã. (IM)		
19. Esse bebê está dormindo.		
20. Eu gosto de matemática.		
<b>Correção gramatical</b>		
Ex: Minha gata são branca. O alto é menino.		
Treino: a) Eu gosto do professora. b) Terminei a lição eu.		
1. Futebol o joga menino.		
2. Lápis apontei eu.		
3. A sol está brilhando.		
4. Desenhei uma eu casa.		
5. Ele gostamos de bombom.		

6. Sua blusa está sujo.		
7. Guardou o brinquedo ela.		
8. Minha tia comeram pizza.		
9. Suco o bebi eu.		
10. Avião são rápidos.		
<b>Correção gramatical de frases com incorreções gramatical e semântica</b>		
Ex: A menina subimos ao fundo do mar. A menina descemos para o telhado.		
Treino: a) O sol são preto. b) A gato sabe voar. c) A bruxa é bom.		
1. Galo botei ovos.		
2. Os fogo está frio.		
3. A Branca-de-Neve é feio.		
4. Lápis vou dormir.		
5. Essa livro saiu correndo.		
6. Ontem eu comemos prego.		
7. Os monstros é bonito.		
8. O lobo-mau são legal.		
9. O chuva é vermelha.		
10. Esses bicicletas têm quatro rodas.		
<b>Categorização de palavras</b>		
Ex: quente, casa, beberam dormiu, bonito		
Treino: a) correu b) alto c) relógio		
1. Menino (substantivo)		
2. Gostoso (adjetivo)		
3. Muro (substantivo)		
4. Vestiram (verbo)		
5. Cheiroso (adjetivo)		
6. Andou (verbo)		
7. Cachorro (substantivo)		
8. Escreveram (verbo)		
9. Bola (substantivo)		
10. Macio (adjetivo)		
11. Dançaram (verbo)		
12. Brilhante (adjetivo)		
13. Trem (substantivo)		
14. Magro (adjetivo)		
15. Brincou (verbo)		

**ANEXO 8**  
**PROVA DE PSEUDOPALAVRAS**  
(Santos & Bueno, 2003)

**Prova de pseudopalavras**

<b>Baixo*</b>		<b>Médio*</b>	
Porate		Renco	
Muralito		Pibo	
Cocarelo		Serdelho	
Cormadura		Mantura	
Escurrama		Ampisco	
Apardicha		Talugo	
Pergaleta		Barita	
Alvenioso		Begina	
Melanitito		Magalo	
Novelitiva		Panininha	

<b>Médio*</b>		<b>Alto*</b>	
Envastado		Jama	
Micharrinho		Fasta	
Limarado		Borca	
Belinidade		Vana	
Paripadura		Muca	
Apapilado		Lajo	
Incovilente		Vesta	
Cabajucaba		Riga	
Calentonina		Volinho	
Rolnicista		Galvado	

\* = grau de semelhança com palavras reais.

**ANEXO 9**  
**VELOCIDADE DE LEITURA ORAL**  
 (Capellini& Cavalheiro, 2000)

<b>Nome:</b>	
<b>Idade:</b>	<b>DN:</b>
<b>Série:</b>	
<b>Escola:</b>	
<b>Profa:</b>	
<b>Repetências: ( ) Não ( ) Sim</b>	
<b>Série:</b>	

**Leitura oral**

Nº palavras lidas:	
Primeiros 5 min:	
Nº palavras/min:	

**Questões**

1 – Onde o cãozinho estava preso?	( ) S ( ) N
2 – Qual o novo nome do cãozinho?	( ) S ( ) N
3 – Como os pais de Afonsinho descobriram que Chapisco era Charles?	( ) S ( ) N
4 – Afonsinho devolveu Chapisco?	( ) S ( ) N
5 – O que Afonsinho fez em Chapisco um dia antes de devolvê-lo?	( ) S ( ) N
( ) Compreensão parcial do texto	
( ) Compreensão total do texto	
( ) Sem compreensão textual	

**ANEXO 10**  
**TESTE DICÓTICO DE DÍGITOS**  
(Santos & Pereira, 1997)

Nome: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_  
Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Responsável: \_\_\_\_\_

<b>INTEGRAÇÃO BIAURAL</b>	
<b>D</b>	<b>E</b>
5_4_	8_7_
4_8_	9_7_
5_9_	8_4_
7_4_	5_9_
9_8_	7_5_
5_7_	9_5_
5_8_	9_4_
4_5_	8_9_
4_9_	7_8_
9_5_	4_8_
4_7_	8_5_
8_5_	4_7_
8_9_	7_4_
7_9_	5_8_
9_7_	4_5_
7_8_	5_4_
7_5_	9_8_
8_7_	4_9_
9_4_	5_7_
8_4_	7_9_
<b>E</b>	<b>D</b>
5_4_	8_7_
4_8_	9_7_
5_9_	8_4_
7_4_	5_9_
9_8_	7_5_
5_7_	9_5_
5_8_	9_4_
4_5_	8_9_
4_9_	7_8_
9_5_	4_8_
4_7_	8_5_
8_5_	4_7_
8_9_	7_4_
7_9_	5_8_
9_7_	4_5_
7_8_	5_4_
7_5_	9_8_
8_7_	4_9_
9_4_	5_7_
8_4_	7_9_

**Integração biaural: OD \_\_\_\_\_% acertos OE \_\_\_\_\_% acertos**

**ANEXO 11**  
**TESTE DICÓTICO NÃO-VERBAL**  
(Ortiz & Pereira, 1997)

Nome: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_  
Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Responsável: \_\_\_\_\_

	ATENÇÃO LIVRE		ATENÇÃO D		ATENÇÃO E	
	<b>E</b>	<b>D</b>	<b>E</b>	<b>D</b>	<b>E</b>	<b>D</b>
<b>1</b>	Cachorro	Galo	Cachorro	Galo	Cachorro	Galo
<b>2</b>	Igreja	Chuva	Igreja	Chuva	Igreja	Chuva
<b>3</b>	Gato	Cachorro	Gato	Cachorro	Gato	Cachorro
<b>4</b>	Porta	Chuva	Porta	Chuva	Porta	Chuva
<b>5</b>	Gato	Galo	Gato	Galo	Gato	Galo
<b>6</b>	Chuva	Porta	Chuva	Porta	Chuva	Porta
<b>7</b>	Galo	Gato	Galo	Gato	Galo	Gato
<b>8</b>	Igreja	Porta	Igreja	Porta	Igreja	Porta
<b>9</b>	Galo	Cachorro	Galo	Cachorro	Galo	Cachorro
<b>10</b>	Porta	Igreja	Porta	Igreja	Porta	Igreja
<b>11</b>	Cachorro	Gato	Cachorro	Gato	Cachorro	Gato
<b>12</b>	Chuva	Igreja	Chuva	Igreja	Chuva	Igreja
	<b>D</b>	<b>E</b>	<b>D</b>	<b>E</b>	<b>D</b>	<b>E</b>
<b>1</b>	Cachorro	Galo	Cachorro	Galo	Cachorro	Galo
<b>2</b>	Igreja	Chuva	Igreja	Chuva	Igreja	Chuva
<b>3</b>	Gato	Cachorro	Gato	Cachorro	Gato	Cachorro
<b>4</b>	Porta	Chuva	Porta	Chuva	Porta	Chuva
<b>5</b>	Gato	Galo	Gato	Galo	Gato	Galo
<b>6</b>	Chuva	Porta	Chuva	Porta	Chuva	Porta
<b>7</b>	Galo	Gato	Galo	Gato	Galo	Gato
<b>8</b>	Igreja	Porta	Igreja	Porta	Igreja	Porta
<b>9</b>	Galo	Cachorro	Galo	Cachorro	Galo	Cachorro
<b>10</b>	Porta	Igreja	Porta	Igreja	Porta	Igreja
<b>11</b>	Cachorro	Gato	Cachorro	Gato	Cachorro	Gato
<b>12</b>	Chuva	Igreja	Chuva	Igreja	Chuva	Igreja

Atenção Livre: OD \_\_\_\_\_ OE \_\_\_\_\_ Erros \_\_\_\_\_  
Atenção D: OD \_\_\_\_\_ OE \_\_\_\_\_ Erros \_\_\_\_\_  
Atenção E: OD \_\_\_\_\_ OE \_\_\_\_\_ Erros \_\_\_\_\_

**ANEXO 12**  
**TESTE RGDT – RANDOM GAP DETECTION TEST**  
 (Keith, 2000)

Nome: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_  
 Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Responsável: \_\_\_\_\_

Subteste 1	0	2	5	10	15	20	25	30	40	Menor Gap
										ms
Subteste 2	10	40	15	5	0	25	20	2	30	
500Hz										ms
	30	10	15	2	0	40	5	20	25	
1000Hz										ms
	20	2	40	5	10	25	15	0	30	
2000Hz										ms
	5	10	40	15	20	2	30	0	25	
4000Hz										ms
Subteste 3	0	2	5	10	15	20	25	30	40	
										ms
Subteste 4	30	5	20	40	2	0	15	10	25	
										ms

**RGDT-Exp/ RANDOM GAP DETECTION TEST-EXPENDED** (Keith, 2000)

Subteste 5	90	50	200	100	300	80	60	250	70	150	menor gap
500 Hz											ms
	60	200	80	100	250	300	50	70	90	150	
1000Hz											ms
	60	90	100	300	50	250	150	70	200	80	
2000Hz											ms
	90	300	80	100	50	250	60	150	70	200	
4000Hz											ms