

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA, COMPORTAMENTAL E CLÍNICA PARA RASTREAMENTO DE INDICADORES DE DESATENÇÃO E HIPERATIVIDADE NA SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN.

PROTOCOL OF NEUROPSYCHOLOGICAL, CLINICAL AND BEHAVIORAL ASSESSMENT FOR TRACKING INDICATORS OF INATTENTION AND HYPERACTIVITY IN WILLIAMS-BEUREN SYNDROME.

Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira
Miriam Segin
Maria Aparecida Fernandes Martin
Vera Rocha Reis Lellis
Marcos Vinícius de Araújo
José Salomão Schwartzman
Luiz Renato Rodrigues Carreiro

Universidade Presbiteriana Mackenzie

Sobre os autores

Maria Cristina Triguero Veloz Teixeira Psicóloga. Doutora em Filosofia da Saúde pelo Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Santa Catarina. Professor Adjunto I do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento da Universidade Presbiteriana Mackenzie.
E-mail: cris@teixeira.org

Miriam Segin
Pedagoga e Psicopedagoga. Mestre em Distúrbios do Desenvolvimento, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Universidade Presbiteriana Mackenzie.

**Maria Aparecida F. Martin
Vera Rocha Reis Lellis**
Psicólogas, Mestrandas em Distúrbios do Desenvolvimento,

RESUMO

Os critérios clínicos para o diagnóstico de Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH) estão estabelecidos no DSM-IV-TR. Os mesmos orientam a avaliação e possíveis estratégias de intervenções psiquiátricas e comportamentais. Uma avaliação diagnóstica deste transtorno é complexa, não só pelo caráter dimensional dos sintomas, mas também pela alta frequência de comorbidades psiquiátricas apresentadas pelos pacientes. O estudo de crianças com Síndromes genéticas como a Síndrome de Williams-Beuren se mostram um desafio para pesquisadores pela presença de dois transtornos: um primário que é a própria síndrome e outro que poderá se manifestar no decorrer do desenvolvimento da criança, neste caso o TDAH. O objetivo do presente estudo é apresentar um protocolo de avaliação clínica-neurológica, neuropsicológica e comportamental para rastreamento de indicadores de desatenção em crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren. Os instrumentos de avaliação utilizados são: avaliação clínica-neurológica, avaliação neuropsicológica de habilidades intelectuais, atenção por meio de testes tradicionais e computadorizados, controle executivo, além da avaliação do perfil comportamental e comportamentos do espectro autista. Espera-se que o presente protocolo possa identificar sinais de desatenção, hiperatividade e impulsividade em crianças e adolescentes com SWB e aumentar o conhecimento para o manejo adequado deste transtorno ainda na infância, como procedimentos de intervenção cognitivo-comportamentais, psicoeducacionais e pedagógicas.

Palavras-Chave: Transtorno de Déficit de Atenção e Hiperatividade; Comportamento; Síndrome de Williams-Beuren; Adolescente; Criança

Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Universidade Presbiteriana Mackenzie

Marcos Vinicius de Araújo

Psicólogo pelo Mackenzie, Mestre e Doutorando em Distúrbios do Desenvolvimento, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Universidade Presbiteriana Mackenzie, Professor Assistente II do Curso de Psicologia da Universidade Presbiteriana Mackenzie

José Salomão Schwartzman

Médico neurologista infantil. Doutor em Neurologia Clínica pela UNIFESP. Professor Titular do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Universidade Presbiteriana Mackenzie

Luiz Renato Rodrigues Carreiro

Psicólogo pela UFF, Mestre e Doutor em Fisiologia Humana pelo ICB-USP. Professor Adjunto I do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Universidade Presbiteriana Mackenzie

Apoio Financeiro:

Mackenzie/CNPq

ABSTRACT

Clinical criteria for the diagnosis of Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) are established by DSM-IV-TR. They orient the assessment and possible strategies of psychiatric and behavioral interventions. The diagnostic evaluation of this disorder is complex, not only for the dimensional character of the symptoms, but also for the high frequency of psychiatric co-morbidity displayed by the patients. The study of children with genetic syndromes, such as Williams-Beuren Syndrome, is challenging for researchers due to the presence of two disorders: a primary, which is the syndrome itself, and another that can appear with the development of the child, in this case ADHD. The objective of the present study is to present a protocol of clinical-neurological, neuropsychological and behavioral assessment designed to track indicators of inattention in children and adolescents with Williams-Beuren Syndrome. We used the following measures: clinical-neurological, neuropsychological assessment of intellectual abilities, attention through traditional and computer tests, executive control, and the description of behavioral profile and behaviors of the autistic spectrum. We expect that the present protocol can identify signs of inattention, hyperactivity and impulsiveness in children and adolescents with WBS, as well as to increment the knowledge for proper management of this disorder still during childhood, as procedures of cognitive-behavioral intervention, psychoeducational and pedagogical.

Keywords: Attention Deficit Hyperactivity Disorder; Behavior; Williams-Beuren Syndrome; Adolescent; Child

1-INTRODUÇÃO

Segundo o DSM-IV-TR (APA, 2002) o Transtorno de Déficit de Atenção/Hiperatividade é caracterizado por um padrão de desatenção e/ou hiperatividade persistente e mais grave do que aquele normalmente observado em indivíduos com nível equivalente de desenvolvimento. Alguns dos sintomas, devem estar presentes antes dos 7 anos, entretanto, muitos indivíduos são diagnosticados depois desta faixa etária quando os prejuízos educacionais e sociais se tornam mais expressivos. Estes sinais podem variar de acordo com a idade e

nível de desenvolvimento e maturação do indivíduo, devendo as avaliações ser feitas com cautela. Além disso, prejuízos determinados pelos sintomas devem estar presentes em mais de um ambiente (por ex., em casa e na escola). Também são exigidas evidências claras de interferência no funcionamento social, acadêmico ou ocupacional apropriado em termos evolutivos e a alteração observada não pode ser melhor explicada por outro transtorno mental.

O TDAH é um transtorno polimorfo e multifatorial que, embora seja motivo frequente de procura de atendimento clínico-pediátrico e

psicológico desde a década de 70, o diagnóstico do mesmo exige múltiplas estratégias de avaliação (FERRANDO-LUCAS, 2006). A complexidade do transtorno tem determinado a formulação freqüente de questões de pesquisa do tipo: a doença é um transtorno primário do desenvolvimento ou, apenas é um sintoma que faz parte de uma doença de maior complexidade? Qual é a influência do ambiente como fator precipitante de predisposições genéticas do transtorno? Assim, estudos atuais tentam estabelecer marcadores neurobiológicos, neuropsicológicos e comportamentais do transtorno assim como de endofenótipos. No caso deste último, vale salientar que os estudos sobre o endofenótipo são orientados para a identificação dos substratos neurais da base biológica de um transtorno, que obviamente não constituem características observáveis em avaliações clínicas e/ou por instrumentos verbais ou de observação (KLIN; MERCADANTE, 2006).

Dados sobre o endofenótipo deste transtorno têm focado substratos neurobiológicos (SZOBOT *et al.*, 2001; ROMMELSE *et al.*, 2009). Destaca-se, por exemplo, o estudo de neurotransmissores, como o envolvimento das catecolaminas, em especial da dopamina e noradrenalina (ROHDE; HALPERN, 2004; BUSH, 2008). Estes achados têm favorecido a realização de estudos para identificar o envolvimento de fatores genéticos no TDAH, no intuito de localizar precocemente um ou mais genes que possam ser candidatos à suscetibilidade, o que possibilita medidas de prevenção nas primeiras fases do desenvolvimento (ROMANA; ROHDE; HUTZ, 2002; SMITH; MICK; FARAONE, 2009). Em função da combinação desta multiplicidade de fatores tem se desenvolvido três modelos básicos de endofenótipos sobre TDAH: a) Incapacidade para inibir respostas, cuja consequência seria a hiperatividade; b) Transtorno no adequado processamento temporal, cujas consequências seriam o déficit na correta estimativa do tempo, a organização e rapidez de respostas e o déficit na

consciência fonológica; e c) Déficit na memória de trabalho, que se traduziria em transtornos nas funções executivas, atenção seletiva e déficit na consciência fonológica (CASTELLANOS; TANNOCK, 2002).

Em crianças a hiperatividade pode ser observada a partir de manifestações comportamentais do tipo inquietação, não permanecer sentado quando necessário, correr ou subir excessivamente, ter dificuldade para brincar ou permanecer em silêncio em atividades de lazer, parecer, com freqüência, estar "a todo vapor" ou falar em excesso. Em adolescentes e adultos, os sintomas de hiperatividade assumem a forma de sensações de inquietação e dificuldade para envolver-se em atividades tranquilas e sedentárias (RHODE; HALPERN, 2004).

Já a impulsividade manifesta-se como impaciência, ter dificuldade para protelar respostas ou responder precipitadamente antes de as perguntas terem sido completadas, ter dificuldade para aguardar sua vez e com freqüência interromper se meter nos assuntos dos outros, ao ponto de causar dificuldades em contextos sociais, escolares ou profissionais. A impulsividade pode facilitar a ocorrência de acidentes e envolvimento em atividades potencialmente perigosas, sem consideração quanto às possíveis consequências (PEREIRA; ARAUJO; MATTOS, 2005; ROHDE *et al.*, 2004).

Do ponto de vista clínico e independentemente do nível de desenvolvimento, a desatenção é um dos sintomas cardinais do transtorno e pode manifestar-se em situações escolares, profissionais ou sociais. A mesma consiste em não prestar atenção a detalhes ou cometer erros por descuido a itens contidos nos trabalhos escolares ou outras tarefas da vida diária. Isto se expressa em produtos acadêmicos finais, por exemplo, os trabalhos são freqüentemente confusos e realizados com pouco cuidado. Os indivíduos com freqüência têm dificuldade para manter a atenção em tarefas ou atividades lúdicas e consideram difícil concluí-las.

Eles freqüentemente dão a impressão de estarem com a mente em outro local, ou de não escutarem o que recém foi dito (ROHDE *et al.*, 2004). Pastura, Mattos e Araújo (2005) reforçam a relação entre desempenho escolar e TDAH, apontando a necessidade de cuidados adicionais para evitar o mau desempenho escolar de crianças com TDAH, principalmente as que possuem majoritariamente sinais de desatenção.

Com relação às taxas de prevalência de TDAH em crianças e adolescentes com desenvolvimento normal ou típico, Vasconcelos e colaboradores (2003) compararam estimativas procedentes de diferentes estudos. Esta comparação mostra ampla variação. De um lado, estudos que apresentam taxas de prevalência de apenas 2% e, de outro, taxas de 16,1%. Os autores atribuem esta diferença a aspectos dos desenhos metodológicos das pesquisas, por exemplo, os instrumentos utilizados e diferenças entre os grupos populacionais. Recentemente, Smalley e colaboradores (2007) conduziram um estudo para avaliar a prevalência de TDAH em adolescentes finlandeses e observaram taxas de prevalência de 8,5%, sendo a proporção de 5,7 meninos para 1 menina, com maior proporção (64%) para o tipo desatento; 28% para o tipo combinado e 8% para o tipo predominantemente hiperativo/impulsivo. Para determinar taxas de prevalência do transtorno no Brasil, Pastura, Mattos e Araújo (2007) avaliaram, em uma amostra de escolares do Rio de Janeiro, a presença de TDAH associado a outras comorbidades psiquiátricas e observaram que a prevalência encontrada para o TDAH foi 8,6% e as comorbidades se mostraram em 58% dos casos, dos quais o mais prevalente foi o transtorno opositivo-desafiador, encontrado em 38,5% do total. Tais autores concluem que a prevalência do TDAH e suas comorbidades nas amostras pesquisadas é semelhante àquelas observadas em outros estudos da literatura internacional.

Souza e colaboradores (2007) ressaltam que tanto o processo diagnóstico quanto o tratamento do TDAH são complexos, não só pelo caráter dimensional dos sintomas de desatenção e/ou hiperatividade, mas também pela alta freqüência de comorbidades psiquiátricas apresentadas pelos pacientes. Para estes autores, o diagnóstico do TDAH deve levar em consideração a presença de diferentes condições, tais como déficits cognitivos, transtornos do aprendizado ou transtornos invasivos do desenvolvimento, sendo fundamental o melhor entendimento da complexidade desses casos para uma adequada orientação, elaboração da intervenção terapêutica e avaliação da necessidade do suporte educacional e emocional para pacientes e familiares. Assim, a presença de comorbidades psiquiátricas e/ou físicas pode comprometer a clareza em relação ao diagnóstico. (STEFANATOS; BARON, 2007). Esta incerteza do diagnóstico do TDAH muitas vezes está presente na prática clínica como apontado no estudo de Rafalovich (2005).

O estudo do TDAH tem se concentrado na infância e na adolescência tanto nos casos de desenvolvimento típico ou normal como naqueles em que existe o diagnóstico primário de transtornos do desenvolvimento, associados a síndromes genéticas, por exemplo, Síndrome de Williams-Beuren (SWB) e Síndrome de Prader-Willi. (CASSIDY; MORRIS, 2002; WIGREN; HANSEN, 2005; GRAHAM *et al.*, 2005; HARVEY *et al.*, 2009; CORBETT *et al.*, 2009).

O estudo do TDAH na SWB apresenta um desafio para pesquisadores pela presença de dois transtornos: um primário, a própria síndrome e outro que poderá se manifestar no decorrer do desenvolvimento da criança, neste caso o TDAH (SUGAYAMA *et al.*, 2007). A coexistência das duas condições determinará uma complexidade dos sinais e sintomas que exigirá um cuidado maior para sua identificação e quantificação.

A Síndrome de Williams-Beuren foi descrita independentemente em 1961 e 1962 pelos cardiologistas Williams e Beuren e é considerada uma aneuploidia segmentar devido à deleção hemizigótica de um gene contínuo no braço longo do cromossomo 7 (7q11.23) (PASCUAL-CASTROVIEJO *et al.*, 2004). Do ponto de vista clínico genético, a maioria dos indivíduos com SWB (99%) tem 1.5 Mb de deleção no cromossomo 7q11.23 (SUGAYAMA *et al.*, 2007). Destaca-se nessa deleção o gene da elastina. O diagnóstico é realizado inicialmente durante a infância a partir de dismorfismos faciais e doenças cardiovasculares (ROSSI; MORETTI-FERREIRA; GIACHETI, 2006; HERREROS; ASCURRA; FRANCO, 2007). Entretanto, a confirmação diagnóstica é feita pelo estudo citogenético FISH - *Fluorescent in situ hybridization*, ou pelo estudo de marcadores polimórficos (SUGAYAMA *et al.*, 2007). Sua incidência é de 1:20.000 até 1:50.000 nascidos vivos e a prevalência acima de 1:7.500 nascidos vivos (MEYER-LINDENBERG; MERVIS; BERMAN, 2006; ROSSI *et al.*, 2006; ROSSI; MORETTI-FERREIRA; GIACHETI, 2007; SUGAYAMA *et al.*, 2007). Estudos recentes permitem inferir que as principais áreas de concentração da pesquisa são a genética, a pediatria, a saúde mental e a biologia molecular. No caso da saúde mental destacam-se os estudos sobre perfis comunicativos, habilidades sociais, alterações de comportamento, padrões de funcionamento cognitivo, transtornos mentais, por exemplo, transtorno generalizado de ansiedade, transtornos fóbicos e o TDAH (ARTIGAS-PALLARÉS, 2002; LEYFER *et al.*, 2006; ROSSI *et al.*, 2006; ROSSI *et al.*, 2007; SUGAYAMA *et al.*, 2007).

O elevado número de estudos sobre as alterações de comportamento na SWB se deve ao fato da mesma ser reconhecida como modelo de investigação para compreender as relações existentes entre defeitos genéticos e manifestações cognitivas e comportamentais presentes no fenótipo. E, diferente

de outros transtornos neurodismórficos, a SWB é a única síndrome considerada como modelo para o estudo da relação gene-comportamento (MARTENS; WILSON; REUTENS, 2008). Associado a estes avanços dentro da biologia molecular, justifica-se também a realização de investigações que descrevam de maneira sistemática aspectos do fenótipo comportamental.

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

No caso de crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren, deverão ser dobrados os cuidados relacionados à interferência que os sintomas de desatenção podem produzir na área escolar e social. O sistema educacional atual é regido pela Lei nº 9.394/1996, que dispõe nas Diretrizes e Bases da Educação Nacional – LDB (Brasil, 1996) o direito à educação para todos (Brasil, 2002). Isto reassegura às pessoas com deficiência garantias de tratamento diferenciado, considerando suas necessidades especiais, além daquelas asseguradas a todos. A partir da Constituição Federal de 1988 e do Plano Decenal de Educação para Todos, de 1993/2003, a educação escolar do aluno com deficiência passou a figurar com destaque, salvaguardando suas especificidades na legislação brasileira. Destaca-se que a Resolução do Conselho Nacional de Educação - CNE/CEB Nº 2, de 11 de setembro de 2001, instituiu as Diretrizes Nacionais para a Educação Especial na Educação Básica de alunos que apresentem necessidades educacionais especiais, na Educação Básica, em todas as suas etapas e modalidades. Este documento dispõe sobre a organização e reestruturação dos sistemas de ensino para o atendimento do aluno que apresenta

necessidades educacionais especiais e parece representar um avanço em relação ao movimento anterior de integração escolar, que pressupunha o ajustamento da pessoa com deficiência no processo educativo desenvolvido nas escolas comuns. Entretanto, a distância que separa o discurso oficial das práticas vivenciadas no cotidiano das escolas concretas é muito ampla, demandando de todos os profissionais da educação esforços consideráveis para torná-las compatíveis com os propósitos legais, como já apontado por Tessaro e colaboradores (2005) e Teixeira e colaboradores (2008).

Dentre todas as medidas necessárias para implantação de uma educação inclusiva a capacitação de professores e profissionais envolvidos é um dos fatores essenciais (ENUMO, 2005; GUARINELLO *et al.*, 2006; MICHELS, 2006). Na inclusão escolar torna-se necessário o envolvimento de todos os membros da equipe escolar no planejamento de ações e programas. E para um planejamento adequado é imprescindível que esta equipe conheça as características clínicas dos transtornos, síndromes e deficiências em geral que seus alunos apresentam (SANT'ANA, 2005; LEÃO *et al.*, 2006). Neste complexo quadro estão inseridas muitas crianças e adolescentes com SWB que podem apresentar dentro do fenótipo comportamental alterações que caracterizam o quadro do TDAH.

E conhecido que, do ponto de vista comportamental, o TDAH associa-se a diversas alterações de comportamento que quando não identificadas precocemente, as mesmas podem contribuir com o desenvolvimento de transtornos psiquiátricos de diversas ordens e com o agravamento da própria sintomatologia da hiperatividade (LUBKE *et al.*, 2007; POSNER *et al.*, 2007).

O complexo quadro do TDAH em que há uma superposição de diversos fatores genéticos, clínico-neurológicos, neuropsicológicos e comportamentais exige que, antes de emitir um

diagnóstico clínico, a avaliação destes casos abranja, quando possível, a maior parte destes fatores (MCGOUGH; BARKELY, 2004; OGDIE *et al.*, 2004; KUSTANOVICH *et al.*, 2004).

Muitas das dificuldades diagnósticas do TDAH na SWB devem-se à apresentação de um fenótipo comportamental e cognitivo não uniforme e, por vezes, paradoxal. No caso dos aspectos comportamentais, estudos mostram perfis típicos caracterizados por excessiva sociabilidade, pouca seletividade no relacionamento interpessoal (inclusive com pessoas estranhas ao convívio familiar e social rotineiro), melhor relacionamento com adultos que com seus pares, boa capacidade para comunicar e perceber sentimentos de outras pessoas, dificuldades para solucionar problemas e, preservação de habilidades de linguagem associadas a um vocabulário fluido e 'pseudopedante' com dificuldades semântico-pragmáticas (conhecido como *cocktail party*), dentre outras (ARTIGAS-PALLARÉS, 2002; GARCÍA-NONELL *et al.*, 2003).

Do ponto de vista cognitivo também prevalece uma não uniformidade, por exemplo, habilidades cognitivas preservadas e outras deficitárias. Dentre as preservadas encontram-se a capacidade de expressão verbal, as habilidades musicais de desfrute e interpretação e bons desempenhos em tarefas viso perceptuais, por exemplo, reconhecimento de faces. Dentre as habilidades deficitárias encontram-se as de tipo visoespacial, quocientes de inteligência compatíveis com retardo mental grave ou moderado, déficit de atenção e concentração, dentre outras (GARCÍA-NONELL, 2003; WIGAL E WIGAL, 2007). Outros aspectos que caracterizam o fenótipo da síndrome e que também podem interferir na emissão de um diagnóstico de TDAH adequado são comorbidades psiquiátricas como Transtorno Generalizado de Ansiedade e Transtorno Fóbico. Trata-se, pois de um quadro clínico complexo que pode condicionar

problemas sérios para a criança e/ou adolescente e, precisar em muitos casos, de tratamentos psicoterapêuticos e farmacológicos.

Considerando a importância social que implica a emissão adequada de um diagnóstico correto de TDAH tanto em crianças e adolescentes com SPW como naquelas que apresentam desenvolvimento típico é necessário que sejam propostos protocolos que visem a detecção adequada de sinais comportamentais de desatenção e hiperatividade mediante avaliações integradas de diferentes áreas. A saber, clínica-neurológica, neuropsicológica e comportamental.

A partir desta problemática o estudo tem como objetivo apresentar um protocolo de avaliação clínica-neurológica, neuropsicológica e comportamental para rastreamento de indicadores de desatenção em crianças e adolescentes com Síndrome de Williams-Beuren. Este protocolo terá como objetivos:

- 1-Efetuar avaliação de sinais de desatenção e hiperatividade.
- 2-Comparar os diferentes indicadores clínico-neurológicos, neuropsicológicos e comportamentais de desatenção e hiperatividade.
- 3-Avaliar e comparar capacidades intelectuais, controle executivo e indicadores de atenção.
- 4-Descrever os padrões de comportamento
- 5-Identificar as contribuições específicas e conjuntas dos indicadores clínicos, neuropsicológicos e comportamentais para a caracterização do TDAH entre as crianças e adolescentes com a síndrome.

2-APRESENTAÇÃO DO PROTOCOLO

De acordo com os objetivos do protocolo os instrumentos e procedimentos de avaliação abrangem três áreas: a área clínica-neurológica, a área neuropsicológica e a área comportamental.

2.1-Instrumentos e procedimentos de avaliação clínica-neurológica

1. Questionário de avaliação de indicadores de TDAH de acordo com os critérios do DSM-IV-TR (APA, 2002).
2. Exame clínico-neurológico padrão.

2.2-Instrumentos e procedimentos de avaliação neuropsicológica

Os instrumentos permitem avaliar funções intelectuais tais como linguagem, compreensão verbal, memória, habilidades visoespaciais, memória operacional, habilidades de raciocínio abstrato, capacidade de atenção e, indicadores de atenção concentrada, dentre outras. Alguns deles, como o WISC III, Wisconsin, Teste AC, fazem parte de protocolos utilizados na literatura para avaliação do TDAH (COSTA *et al.*, 2004; AMARAL; GUERREIRO, 2001).

1. **Escala de Inteligência Wechsler para crianças – WISC-III (WECHSLER, 2002):** É um instrumento clínico, de aplicação individual, para avaliar a capacidade intelectual de crianças e adolescentes (de 6 a 16 anos). É composto de vários subtestes, cada um medindo aspectos diferentes das habilidades verbais e de desempenho executivo como indicadores de inteligência. A medida de inteligência adotada no estudo será o QI estimado do WISC. Esta medida

será obtida a partir da pontuação ponderada das provas de Cubos e Vocabulários.

2. **Teste Wisconsin de Classificação de Cartas – WCST** (HEATON *et al.*, 2004): é um instrumento que originalmente foi desenvolvido e usado como uma medida de raciocínio abstrato entre populações adultas normais. Na atualidade é utilizado na avaliação neuropsicológica de habilidades de raciocínio abstrato e estratégias cognitivas como resposta a alterações em contingências ambientais. O mesmo está adaptado e padronizado para o uso no Brasil.
3. **Teste de Performance Contínua de Connors** (EPSTEIN *et al.*, 2003; CONNERS *et al.*, 2003): é um instrumento computadorizado que se propõe a avaliar alguns dos mecanismos envolvidos na função da atenção-concentração. Consiste na apresentação, na tela de um computador, de estímulos representados por letras em sucessão em intervalos de tempo variáveis. O testando recebe instruções para pressionar a tecla de espaço ou o botão esquerdo do mouse, com a maior presteza possível todas as vezes em que surgir qualquer letra menos o X. Este deverá ser ignorado. O teste tem a duração aproximada de 14 minutos e contabiliza de forma automática os erros por comissão, os erros por omissão e o tempo de reação nas várias fases do teste. Os dados são comparados a um banco de dados que foi constituído a partir de resultados obtidos em populações “clínicas” (com provável TDAH) e em populações “normais”. O resultado global é dado pela porcentagem de probabilidade de o indivíduo se situar em uma das duas amostras que compõe o banco de dados. Além deste resultado global ele dá indicações sobre a vigilância do testando durante os 14 minutos de duração. Há estudos de validação para a população brasileira (MIRANDA *et al.*, 2007).
4. **Teste de Atenção Concentrada – AC** (CAMBRAIA, 2003): avalia a capacidade que o sujeito tem de manter a sua atenção concentrada no trabalho que realiza durante um período determinado. O tempo de aplicação após as instruções e o treino é de 5 minutos.
5. **Bateria Geral de Funções Mentais – BGM-1 e Teste de Atenção Difusa**: seu objetivo é avaliar, classificar e padronizar as funções mentais relacionadas ao campo cognitivo, representadas basicamente pelos sistemas atentos, memória e raciocínio lógico. TEDIF 1 - atenção difusa; TEDIF 2 e TEDIF 3 - atenção difusa complexa (TONGLET, 2002).
6. **Bateria Geral de Funções Mentais - BGM-2 e Teste de atenção concentrada**: é uma bateria de testes de atenção concentrada, cuja função mental investigada é a atenção concentrada complexa por meio dos testes TECON 1, TECON 2 e TECON 3 (TONGLET, 2003).
7. **Desenho da Figura Humana- DFH**: permitirá avaliar indicadores de desenvolvimento cognitivo nos participantes. Consiste em solicitar a realização de um desenho de uma pessoa e um desenho do sexo oposto. O desenho é pontuado conforme o número de itens desenhados pela criança (por exemplo, cabeça, braços, pernas (WECHSLER; SCHELINI, 2002). Permite contabilizar os totais de partes para as figuras masculina e feminina, assim como a soma das duas figuras.

8. **Testes computadorizados de atenção:** Os testes computadorizados de atenção avaliam orientações da atenção no espaço e no tempo. Serão aplicados instrumentos de sustentação da atenção e direcionamento temporal, além de instrumentos de direcionamento voluntário e automático da atenção no espaço utilizando medidas de tempo de reação manual a alvos visuais.

2.3-Instrumentos e procedimentos de avaliação de padrões comportamentais

1. Inventário dos Comportamentos de Crianças e Adolescentes de 6 a 18 anos - *Child Behavior Checklist - CBCL/6-18* (ACHENBACH; RESCORLA, 2001): é um instrumento que utiliza um informante para responder aos itens de avaliação comportamental da criança avaliada, nos últimos seis meses. As instruções do inventário estabelecem que os itens sejam preenchidos atribuindo 0 - se o mesmo não é verdadeiro para a criança ou adolescente, 1 - se é um pouco verdadeiro ou às vezes verdadeiro e, 2 - se é muito verdadeiro ou frequentemente verdadeiro (ACHENBACH; RESCORLA, 2001). Os dados são registrados no programa de computador *Assessment Data Manager 7.2* (ACHENBACH; RESCORLA, 2001), para a geração dos perfis comportamentais. Os escores obtidos permitem identificar quatro perfis comportamentais: a- O perfil da Escala Total de Competências intituladas 'Competências em Atividades', 'Competência Social' e 'Competência Escolar (CBCL)', b- O perfil das Escalas/Síndromes de Problemas de Comportamento, compostas por 'Ansiedade/Depressão', 'Isolamento/Depressão', 'Queixas Somáticas', Problemas

de Sociabilidade', 'Problemas com o Pensamento', 'Problemas de Atenção', 'Violação de Regras' e 'Comportamento Agressivo', c- A Escala Total de Problemas Emocionais/Comportamentais (soma de todos os itens do CBCL/6-18), a Escala de Internalização (soma dos escores dos problemas incluídos nas síndromes ansiedade/depressão', 'isolamento/depressão, queixas somáticas') e a Escala de Externalização (soma dos escores dos problemas incluídos nas síndromes 'violação de regras' e 'comportamento agressivo), d- O perfil das Escalas Orientadas pelo DSM, composto pelas escalas 'Problemas Afetivos', 'Problemas de Ansiedade', 'Problemas Somáticos', 'Problemas de Déficit de atenção e Hiperatividade', Problemas de Oposição e Desafio' e 'Problemas de Conduta', e- Escala de Problemas Obsessivo-Compulsivos, f- Escala de Problemas de Estresse Pós-Traumático e, g- Escala de Processamento Cognitivo Lento. De acordo com amostras normativas em função de idade e sexo, as faixas de classificação de todos os perfis poderão ser classificadas em clínica, limítrofe e não clínica. O CBCL/ 6-18 prevê também a solicitação de resposta a questões abertas para menção de doenças e deficiências, para descrição das preocupações dos pais sobre as crianças e para o relato do que as crianças teriam de melhor. O relato dos pais oferece exemplos concretos das habilidades da criança.

2. **Versão Brasileira do Inventário de Problemas Comportamentais** (*Behavior Problems Inventory / BPI-01*) (ROJAHN *et al.*, 2001). O inventário de problemas de comportamento (BPI-01) é uma escala de avaliação específica do comportamento para uso em pessoas com deficiência

intelectual de todas as idades e níveis de funcionamento (ROJAHN *et al.*, 2001, GONZÁLEZ *at. al.*, 2008). Seu desenvolvimento deu-se pela seleção de artigos para a composição de suas escalas (comportamento auto-lesivo, comportamento de estereotipia e agressividade). É um questionário que avalia problemas de comportamento e está composto por 52 itens organizados em 3 escalas. A primeira contém 14 itens relacionados a comportamentos de auto-agressão que causam dano ao próprio corpo. A segunda escala formada por 24 itens avalia comportamentos estereotipados que abrangem atos voluntários que ocorrem repetidamente e da mesma forma e são característicos da pessoa. A terceira, de 11 itens avalia comportamentos agressivos ou destrutivos que se referem às ações ofensivas ou ataques manifestos deliberados em direção a outro indivíduo ou objeto. O instrumento prevê que o cuidador identifique apenas comportamentos que tenham ocorrido pelo menos uma vez durante os últimos dois meses. O instrumento permite que cada item seja avaliado em função de frequência de ocorrência (nunca = 0, mensalmente = 1, semanalmente = 2, diariamente = 3, o tempo todo = 4) e, severidade, relacionada à gravidade do problema (leve = 1, moderado = 2, grave = 3).

3. **Versão brasileira do *Autism Screening Questionnaire* (ASQ):** o questionário visa rastrear características de transtornos globais do desenvolvimento/transtornos invasivos do desenvolvimento a ser respondido por pais ou cuidadores (BERUMENT *et al.*, 1999; SATO, 2009). Composto por 40 questões fechadas

(respostas são “sim” ou “não”) que rastreiam indicadores de comportamento autista nas áreas de ‘Interação Social Recíproca’, ‘Comunicação e Linguagem’ e, ‘Padrões de Comportamento Estereotipados/ repetitivos’.

3- PRINCIPAIS CONTRIBUIÇÕES CIENTÍFICAS DA PROPOSTA

Em 2007 foi publicado um estudo que envolveu participantes de 10 estados brasileiros e verificou o conhecimento que pessoas leigas, médicos, psicólogos e educadores (amostra=2.117 sujeitos) tinham sobre TDAH. Uma das principais conclusões do estudo foi o fato de encontrarem em todos os grupos crenças sem respaldo científico (TDAH é determinado pela ausência dos pais, considerar o esporte melhor que medicamentos como tratamento, dentre outras). E, tratando-se dos grupos profissionais entrevistados, tais crenças poderiam contribuir com diagnósticos falsos positivos ou negativos (GOMES *et al.*, 2007).

Dados como os citados acima contrastam com as taxas de prevalência do transtorno que o apontam como o transtorno psiquiátrico de maior prevalência na infância – 8 a 12% (NAIR; MAHADEVAN, 2009). Isto faz com que no mesmo sejam investidos muitos recursos de saúde em termos de atendimentos clínicos de diversas áreas. Um estudo bibliométrico sobre a produção científica mundial sobre o TDAH no período de 1980 a 2005 divulgou Brasil como um país com índice de participação importante na divulgação de pesquisas sobre o tema (LÓPEZ-MUÑOZ *et al.*, 2008). Embora este último estudo identificou mais de 5000 artigos originais sobre o tema, outros trabalhos mostram diferentes obstáculos que interferem na emissão correta do diagnóstico do transtorno. Um deles se associa à falta de protocolos amplos de avaliação que

sejam suficientemente sensíveis à detecção de todos os sinais e sintomas do TDAH da criança (BARKLEY, 2008; MADAAN *et al.*, 2008).

No Brasil, estudos anteriores mostram algumas das estratégias mais usadas na avaliação do TDAH em crianças e adolescentes com desenvolvimento típico (ROHDE; HALPERN, 2004; PASTURA, *et al.* 2005; COUTINHO *et al.* 2007). A maior parte destes trabalhos focaliza a avaliação clínica neuropediátrica, o uso de testes neuropsicológicos no delineamento de perfis cognitivos, a aplicação de testes para a avaliação de déficits atencionais e executivos, as avaliações comportamentais e a identificação de problemas de aprendizagem decorrentes do transtorno, dentre outras. Muitas das recomendações contidas nestes artigos coincidem com recomendações do Guia Prático Clínico para TDAH da Academia Americana de Pediatria (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2000). Inclusive a própria Associação Brasileira do Déficit de Atenção desenvolveu seu próprio site no qual são veiculadas diversas informações sobre diagnóstico e intervenção do TDAH no desenvolvimento normal (<http://www.tdah.org.br/cartaprincipios.php>). Sendo muitas destas informações baseadas na Carta de Princípios sobre TDAH da *National Consumer's League* (Liga de Defesa do Consumidor) dos Estados Unidos. Entretanto, recomendações brasileiras para a avaliação do transtorno em crianças e adolescentes com síndromes genéticas como a SWB são inexistentes apesar da síndrome, em outros países, ser vastamente estudada nas diferentes áreas de comprometimento, como apresentado no presente artigo.

Assim, os resultados esperados do protocolo poderão lançar luz sobre as diferentes estratégias de avaliação do TDAH na Síndrome de Williams-Beuren e fazer com o Programa de Pós-Graduação ao qual a proposta pertence possa se tornar um centro de

referência para a avaliação e tratamento deste transtorno em populações especiais como a SWB.

4-CONSIDERAÇÕES FINAIS

O diagnóstico do TDAH em síndromes genéticas deve considerar a topografia e a intensidade dos sintomas; ele se configura como um diagnóstico dimensional, o que torna sua identificação, muitas vezes, mais difícil em função de critérios subjetivos.

Espera-se que o presente protocolo possa identificar sinais de desatenção, hiperatividade e impulsividade em crianças e adolescentes com SWB. Alguns benefícios podem derivar-se do uso deste protocolo. Dentre eles o manejo adequado deste transtorno ainda na infância. Estratégias de intervenção clínica através de procedimentos cognitivo-comportamentais, psicoeducacionais e pedagógicas como as descritas logo adiante poderão se valer dos desfechos do protocolo.

Uma vez identificadas crianças com TDAH, estas poderão se beneficiar com intervenções que abrangem alguns alvos. A saber, intervenção neuropsicológica direcionada ao treino de funções cognitivas comprometidas visando sua recuperação ou de funções preservadas visando sua manutenção, treino de memória, atenção, funções executivas (PAPAZIAN *et al.*, 2009; PONTES; HÜBNER, 2008). Dentre as estratégias comportamentais destacam-se o controle de estímulos, o aumento de repertórios comportamentais, as orientações familiares, o uso de técnicas de controle de comportamento, por exemplo, reforçamento positivo, assim como orientações psicopedagógicas a professores encarregados do processo de alfabetização destas crianças (KAISER *et al.* 2008; CHACKO *et al.* 2009; PETERS; JACKSON, 2009).

Finalmente, cabe salientar que o complexo quadro deste transtorno em que há uma superposição

de diversos fatores clínico-neurológicos, neuropsicológicos e comportamentais exige que, antes de emitir um diagnóstico clínico, seja efetuada uma avaliação exaustiva, sempre que possível, dos fatores supracitados (OGDIE *et al.*, 2004; KUSTANOVICH *et al.*, 2004).

5-REFERÊNCIAS

- ACHENBACH, T.M.; RESCORLA, L.A. **Manual for the ASEBA School-Age Forms & Profiles**. Burlington: University of Vermont, Research Center for Children, Youth & Families, 2001.
- AMARAL, A.H.; GUERREIRO, M.M. Transtorno do déficit de atenção e hiperatividade: proposta de avaliação neuropsicológica para diagnóstico. **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, v. 59, n. 4, 884-888, 2001.
- AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Clinical practice guideline: diagnosis and evaluation of the child with attention-deficit/hyperactivity disorder. **Pediatrics**, v. 105, n. 5, 1158-1170, 2000.
- AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION - APA. **Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM IV – TR)**, Porto Alegre: Artmed Editora, 4a. ed., 2003.
- ARTIGAS-PALLARÉS, J. Fenotipos conductuales. **Rev Neurol**, v. 34 (Supl 1), p. S38-S48, 2002.
- BARKLEY, R. A. Global issues related to the impact of untreated attention-deficit/hyperactivity disorder from childhood to young adulthood. **Postgrad Med.**, v. 120, n. 3, p. 48-59, 2008.
- BERUMENT, S. K.; RUTTER, M.; LORD, C.; PICKLES, A.; BAILEY, A. Autism Screening Questionnaire: Diagnostic Validity. **Br J Psychiatry**, v. 175, p. 444-51, 1999.
- BRASIL. Lei nº 9.394, de 20 de dezembro de 1996. Estabelece as diretrizes e bases da educação nacional. Brasília: MEC, 1996.
- BRASIL. Constituição da República Federativa do Brasil, 1998. 2a ed atualizada até a EC 38, de 16/06/2002. Rio de Janeiro: Expressão e Cultura, 2002.
- BUSH, G. Neuroimaging of attention deficit hyperactivity disorder: can new imaging findings be integrated in clinical practice? **Child Adolesc Psychiatr Clin N Am.**, v. 17, n. 2, p. 385-404, 2008.
- CAMBRAIA, S. V. **Teste AC (Atenção concentrada)**. Editora Vetor, 3a ed, 2003.
- CAMPO, A. A. M.; FLORES, R.; CAMPUZANO, V.; PÉREZ-JURADO, L. A. Síndrome de Williams: aspectos clínicos y bases moleculares. **Rev Neurología**, v. 42 (Supl 1), p. S69-S75, 2006.
- CARVALHO, A. L. N. **Lateralidade motora e transtornos comportamentais e atencionais em crianças e adolescentes no Estado do Rio de Janeiro**. 126 p. Tese (Doutorado). Instituto de Biologia. Universidade do Estado do Rio de Janeiro. 2009.
- CASSIDY, S.B.; MORRIS, C.A. Behavioral phenotypes in genetic syndromes: genetic clues to human behavior. **Adv Pediatr.**, v. 49, p. 59-86, 2002.
- CASTELLANOS, F. X.; TANNOCK, R. Neuroscience of attention-deficit/hyperactivity disorder: the search for endophenotypes. **Nat Neurosci**, v. 3, p. 617-28, 2002.
- CHACKO, A.; WYMBS, B.T.; WYMBS, F.A.; PELHAM, W.E.; SWANGER-GAGNE, M.S.; GIRIO, E.; PIRVICS, L.; HERBST, L.; GUZZO, J.; PHILLIPS, C.; O'CONNOR, B. Enhancing traditional behavioral parent training for single mothers of children with ADHD. **J Clin Child Adolesc Psychol.**, v. 38, n. 2, p. 206-18, 2009.

- CONNERS, C.K.; EPSTEIN, J.N.; ANGOLD, A.; KLARIC, J. Continuous performance test performance in a normative epidemiological sample. **J Abnorm Child Psychol.**, v. 31, n. 5, p. 555-62, 2003.
- CORBETT, B.A.; CONSTANTINE, L.J.; HENDREN, R.; ROCKE, D.; OZONOFF, S. Examining executive functioning in children with autism spectrum disorder, attention deficit hyperactivity disorder and typical development. **Psychiatry Res.**, v. 30, n. 2-3, p. 210-22, 2009.
- COSTA, D. I.; AZAMBUJA, L. S.; PORTUGUEZ, M. W.; COSTA, J. C. Avaliação neuropsicológica da criança. **J. Pediatr.**, v. 80, n. 2, 111-116, 2004.
- COUTINHO, G.; MATTOS, P.; ARAÚJO, C.; DUCHESNE, M. Transtorno do déficit de atenção e hiperatividade: contribuição diagnóstica de avaliação computadorizada de atenção visual. **Rev. psiquiatr. Clín.**, v. 34, n. 5, p. 215-222, 2007.
- ENUMO, S. R. F. Avaliação assistida para crianças com necessidades educacionais especiais: um retorno auxiliar na inclusão escolar. **Rev. Bras. Edu. Espec.**, v.11, n. 3, p. 335-354, 2005.
- EPSTEIN, J.N.; ERKANLI, A.; CONNERS, C.K.; KLARIC, J.; COSTELLO, J.E.; ANGOLD, A. Relations between Continuous Performance Test performance measures and ADHD behaviors. **J Abnorm Child Psychol.**, v. 31, n. 5, p. 543-54, 2003.
- FERRANDO-LUCAS, M.T. Trastorno por déficit de atención e hiperactividad: factores etiológicos y endofenotipos. **Rev Neurol.**, v. 42 (Supl 2), p. S9-S11, 2006.
- GARCÍA-NONELL, C.; RIGAU-RATERA, E.; ARTIGAS-PALLARÉS, J.; GARCÍA-SÁNCHEZ, C.; ESTÉVEZ-GONZÁLEZ, A. Síndrome de Williams: memoria, funciones visuoespaciales y funciones visuoespaciales. **Rev Neurol**, v. 37, n. 9, p. 828-830, 2003.
- GOMES, M.; PALMINI, A.; BARBIRATO, F.; ROHDE, L. A.; MATTOS, P. Conhecimento sobre o transtorno do déficit de atenção/hiperatividade no Brasil. **J. Bras. Psiquiatr.**, v. 56, n. 2, p. 94-101, 2007.
- GONZALEZ, M.L.; DIXON, D.R.; ROJAHN, J.; ESBENSEN, A. J.; MATSON, J. L.; TERLONGE, C.; SMITH, K. R. The Behavior Problems Inventory: Reliability and Factor Validity in Institutionalized Adults with Intellectual Disabilities. **Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities**, v. 22, p. 223-235, 2008.
- GRAHAM, J.M. JR.; ROSNER, B.; DYKENS, E.; VISOOTSAK, J. Behavioral features of CHARGE syndrome (Hall-Hittner syndrome) comparison with Down syndrome, Prader-Willi syndrome, and Williams syndrome. **Am J Med Genet A.**, v. 15, n. 133A(3), p. 240-7, 2005.
- GUARINELLO, A.C.; BERBERIAN, A.P.; SANTANA, A.P.; MASSI, G.; PAULA, M. A inserção do aluno surdo no ensino regular: visão de um grupo de professores do Estado do Paraná. **Rev. Bras. Educ. Espec.**, v. 12, n. 3, p. 317-330, 2006.
- HARVEY, E.A.; YOUNGWIRTH, S.D.; THAKAR, D.A.; ERRAZURIZ, P.A. Predicting attention-deficit/hyperactivity disorder and oppositional defiant disorder from preschool diagnostic assessments. **J Consult Clin Psychol.**, v. 77, n. 2, p. 349-54, 2009.
- HEATON, R. K.; CHELUNE, G. J.; TALLEY, J. L.; KAY, G. G. & CURTISS, G. **Teste Wisconsin de Classificação de Cartas**. São Paulo: Casa do Psicólogo. 346 p, 2004.
- HERREROS, M.; ASCURRA, M.; FRANCO, R. El Síndrome de Williams-Reporte de tres casos. **Mem. Inst. Investig. Cienc. Salud.**, v. 5, n. 1, p. 45-49, 2007.
- JONES, W.; BELLUGI, U.; LAI, Z.; CHILES, M.; REILLY, J.; LINCOLN, A. & ADOLPHS, R.

- Hypersociability in Williams syndrome. **Journal of Cognitive Neuroscience**, v. 12, p. 3-46, 2000.
- JONES, W.; HESSELINK, J.R.; COURCHESNE, E.; DUNCAN, T.; MATSUDA, K.; BELLUGI, U. Cerebellar abnormalities in infants and toddlers with Williams syndrome. **Developmental Medicine and Child Neurology**, v. 44, p. 688-694, 2002.
- KAISER, N.M.; HOZA, B.; PELHAM, W.E. JR.; GNAGY, E.; GREINER, A.R. ADHD status and degree of positive illusions: moderational and mediational relations with actual behavior. **J Atten Disord.**, v. 12, n. 3, p. 227-38, 2008.
- KLIN, A.; MERCADANTE, M. T. Autismo e Transtornos Invasivos do Desenvolvimento. **Rev. Bras. Psiquiatr.**, v. 28, suppl.1, p.1-2, 2006.
- KNUDSEN, E. I. Fundamental components of attention. **Annu Rev Neurosci.**, v. 30, p. 57-78, 2007.
- KUSTANOVICH, V.; ISHII, J.; CRAWFORD, L.; YANG, M.; MCGOUGH, J.J.; MCCracken, J.T. *et al.* Transmission disequilibrium testing of dopamine-related candidate gene polymorphisms in ADHD: confirmation of association of ADHD with DRD4 and DRD5. **Mol Psychiatry**, v. 9, n. 7, p. 711-717, 2004.
- LEÃO, A. M. C.; GARCIA, C. A. A.; YOSHIURA, E. V. F.; RIBEIRO, P. R. M. Inclusão do aluno com dismotria cerebral ontogenética: análise das práticas pedagógicas. **Rev. Bras. Edu. Espec**, v. 12, n. 2, p. 169-186, 2006.
- LEYFER, O. T.; WOODRUFF-BORDEN, J.; KLEIN-TASMAN, B. J.; FRICKE, J. S.; MERVIS, C. B. Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. **American Journal of Medical Genetics Part B (Neuropsychiatric Genetics)**, v. 141B, p. 615-622, 2006.
- LÓPEZ-MUÑOZ, F.; ALAMO, C.; QUINTERO-GUTIÉRREZ, F. J.; GARCÍA-GARCÍA, P. A bibliometric study of international scientific productivity in attention-deficit hyperactivity disorder covering the period 1980-2005. **Eur Child Adolesc Psychiatry.**, v. 17, n. 6, p. 381-91, 2008.
- LUBKE, G. H.; MUTHÉN, B.; MOILANEN, I. K.; MCGOUGH, J. J.; LOO, S.K.; SWANSON, J. M. YANG, M, H.; TAANILA, A.; HURTIG, T.; JÄRVELIN, M. R.; SMALLEY, S. L. Subtypes versus severity differences in attention-deficit/hyperactivity disorder in the Northern Finnish Birth Cohort. **J Am Acad Child Adolesc Psychiatry**, v. 46, n. 12, p. 1584-93, 2007.
- MADAAN, V.; DAUGHTON, J.; LUBBERSTEDT, B.; MATTAI, A.; VAUGHAN, B. S.; KRATOCHVIL, C. J. Assessing the efficacy of treatments for ADHD: overview of methodological issues. **CNS Drugs.**, v. 22, n. 4, p. 275-90, 2008.
- MARTENS, M.A.; WILSON, S.J.; REUTENS, D.C. Williams syndrome: a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. **Journal of Child Psychology and Psychiatry** 49(6): 576-608, 2008.
- MCGOUGH, J.J.; BARKLEY, R. A. Diagnostic controversies in adult attention deficit hyperactivity disorder. **Am J Psychiatry.**, v. 161, n.11, 1948-56, 2004.
- MEYER-LINDENBERG, G.A.; MERVIS, C.B.; BERMAN, K. F. Neural mechanisms in Williams syndrome: a unique window to genetic influences on cognition and behaviour. **Nat Rev Neurosci.**, v. 7, n. 5, p. 380-393, 2006.
- MICHELS, M.H. Gestão, formação docente e inclusão: eixos da reforma educacional brasileira que atribuem contornos à organização escolar. **Rev. Bras. Edu. Espec**, v. 11, n. 3, p. 406-423, 2006.
- MIRANDA, M. C.; SINNES, E. G.; POMPEIA, S.; BUENO, O. F. A. A. Comparative Study of Performance in the Conners, Continuous Performance

- Test Between Brazilian and North American Children. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 11, p. 588-598, 2007.
- NAIR, V.; MAHADEVAN, S. Randomised Controlled Study-efficacy of Clonidine versus Carbamazepine in Children with ADHD. **J Trop Pediatr.**, v. 55, n. 2, p. 116-21, 2009.
- OGDIE, M. N.; FISHER, S. E.; YANG, M.; ISHII, J.; FRANCK, C.; LOO, S. K.; CANTOR, R. M.; MCCRACKEN, J. T.; MCGOUGH, J. J.; SMALLEY, S. L.; NELSON, S. F. Attention deficit hyperactivity disorder: fine mapping supports linkage to 5p13, 6q12, 16p13, and 17p11. **Am J Hum Genet.**, v. 75, n. 4, p. 661-8, 2004.
- PASCUAL-CASTROVIEJO, I.; PASCUAL-PASCUAL, S.I.; MORENO GRANADO, F.; GARCÍA-GUERETA, L.; GRACIA-BOUTHELIER, R.; NAVARRO TORRES, M.; DELICADO NAVARRO, A.; LÓPEZ-PAJARES, D.; PALENCIA LUACES, R. Williams-Beuren syndrome: presentation of 82 cases. **An Pediatr (Barc.)**, v. 60, n. 6, p. 530-6, 2004.
- PAPAZIAN, O.; ALFONSO, I.; LUZONDO, R. J.; ARAGUEZ, N. Training of executive function in preschool children with combined attention deficit hyperactivity disorder: a prospective, controlled and randomized trial. **Rev Neurol.**, v. 27, n. 48 Suppl 2, p. S119-22, 2009.
- PASTURA, G. M. C.; MATTOS, P.; ARAUJO, A. P. Q. C. Prevalência do transtorno do déficit de atenção e hiperatividade e suas comorbidades em uma amostra de escolares. **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, v. 65, n. 4^a, p. 1078-1083, 2007.
- PEREIRA, H. S.; ARAUJO, A. P. Q. C.; MATTOS, P. Transtorno do déficit de atenção e hiperatividade (TDAH): aspectos relacionados à comorbidade com distúrbios da atividade motora. **Rev. Bras. Saude Mater. Infant.**, v 5, n. 4, p. 391-402, 2005.
- PETERS, K.; JACKSON, D. Mothers' experiences of parenting a child with attention deficit hyperactivity disorder. **J Adv Nurs.**, v. 65, n. 1, p. 62-71, 2009.
- PONTES, L. M. M.; HÜBNER, M. M. C. A reabilitação neuropsicológica sob a ótica da psicologia comportamental. **Rev. psiquiatr. clín.**, v. 35, n. 1, p. 6-12, 2008.
- POSNER, K.; MELVIN, G.A.; MURRAY, D.W.; GUGGA, S.S.; FISHER, P.; SKROBALA, A. CUNNINGHAM, C.; VITIELLO, B.; ABIKOFF, H. B.; GHUMAN, J. K.; KOLLINS, S.; WIGAL, S. B.; WIGAL, T.; MCCRACKEN, J. T.; MCGOUGH, J. J.; KASTELIC, E.; BOORADY, R.; DAVIES, M.; CHUANG, S. Z.; SWANSON, J. M.; RIDDLE, M. A.; GREENHILL, L. L. Clinical presentation of attention-deficit/hyperactivity disorder in preschool children: the Preschoolers with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder Treatment Study (PATS). **J Child Adolesc Psychopharmacol**, v. 17, n. 5, p. 547-62, 2007.
- RAFALOVICH, A. Exploring clinician uncertainty in the diagnosis and treatment of attention deficit hyperactivity disorder. **Sociol Health Illn.**, v. 27, n. 3, p. 305-23, 2005.
- ROHDE, L.A.; FILHO, E.C.M.; BENETTI, L.; GALLOIS, C.; KIELING, C. Transtorno de déficit de atenção/hiperatividade na infância e na adolescência: considerações clínicas e terapêuticas. **Rev. psiquiatr. clín.**, v. 31, n. 3, 2004.
- ROHDE, L. A.; HALPERN, R. Transtorno de déficit de atenção/hiperatividade: Atualização. **J. Pediatr. (Rio J.)**, v. 80, n. 2, p. 61-70, 2004.
- ROJAHN, J. MATSON, J. L.; LOTT, D.; ESBENSEN, A. J.; SMALLS, Y. The behavior problems inventory: An instrument for the assessment of self-injury, stereotyped behavior and aggression/destruction in individuals with developmental disabilities. **Journal of Autism and**

- Developmental Disorders**, v. 31, n. 6, p. 577-588, 2001.
- ROMANA, T.; ROHDE, L. A.; HUTZC, M. H. Genes de suscetibilidade no transtorno de déficit de atenção e hiperatividade **Rev Bras Psiquiatr.**, v. 24, n. 4, p. 196-201, 2002.
- ROMMELSE, N.N.; ALTINK, M.E.; FLIERS, E. A.; MARTIN, N. C.; BUSCHGENS, C. J.; HARTMAN, C. A.; BUITELAAR, J. K.; FARAONE, S. V.; SERGEANT, J. A.; OOSTERLAAN, J. Comorbid Problems in ADHD: Degree of Association, Shared Endophenotypes, and Formation of Distinct Subtypes. Implications for a Future DSM. **J Abnorm Child Psychol.**, v. 24, n. 9312-6, 2009.
- Rossi, N. F.; Moretti-Ferreira, D.; Giacheti C. M. Genética e linguagem na Síndrome de Williams-Beuren: uma condição neuro-cognitiva peculiar. **Pró-Fono.**, v. 18, n. 3, p. 331-338, 2006.
- ROSSI, N. F.; MORETTI-FERREIRA, D., GIACHETI, C. M. Perfil comunicativo de indivíduos com a Síndrome de Williams-Beuren. **Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, v. 12, n. 1, p. 01-09, 2007.
- SANT'ANA, I. M. M. Educação inclusiva: concepções de professores e diretores. **Psicologia em Estudo**, v. 10, n. 2, p. 227-234, 2005.
- SATO, F. P.; PAULA, C. S.; LOWENTHAL, R.; NAKANO, E. Y.; BRUNONI, D.; SCHWARTZMAN, J. S.; MERCADANTE, M. T. Instrument to screen cases of pervasive developmental disorder: a preliminary indication of validity. **Rev. Bras. Psiquiatr.**, v. 31, n. 1, p. 30-33, 2009.
- SMALLEY, S.L.; MCGOUGH, J.J.; MOILANEN, I.K.; LOO, S.K.; TAANILA, A.; EBELING, H.; HURTIG, T.; KAAKINEN, M.; HUMPHREY, L. A.; MCCracken, J. T.; VARILO, T.; YANG, M. H.; NELSON, S. F.; PELTONEN, L.; JÄRVELIN, M. R. Prevalence and psychiatric comorbidity of attention-deficit/hyperactivity disorder in an adolescent Finnish population. **J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.**, v. 46, n. 12, p. 1575-83, 2007.
- SMITH, A.K.; MICK, E.; FARAONE, S.V. Advances in genetic studies of attention-deficit/hyperactivity disorder. **Curr Psychiatry Rep.**, v. 11, n. 2, p. 143-8, 2009.
- SOUZA, I. G. S.; SERRA-PINHEIRO, M. A.; FORTES, D.; PINNA, C. Dificuldades no diagnóstico de TDAH em crianças. **J. bras. psiquiatr.**, v. 56(supl.1), p. 14-18, 2007.
- STEFANATOS, G. A.; BARON, I. S. Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder: A Neuropsychological Perspective Towards DSM-V. **Neuropsychol Rev.**, v. 17, n. 1, p. 5-38, 2007.
- SUGAYAMA, S.M.M.; LEONE, C.; CHAUFFAILLE, M. L. L. F.; OKAY, T. S.; KIM, C. A. Williams Syndrome: development of a new scoring system for clinical diagnosis. **Clinics.**, v. 62, n. 2, p. 159-166, 2007.
- SZOBOT, C. M.; EIZIRIK, M.; CUNHA, R. D.; LANGLEBEN, D.; ROHDE, L. A. Neuroimagem no transtorno de déficit de atenção/hiperatividade. **Rev. Bras. Psiquiatr.**, v. 23(supl.1), p. 32-35, 2001.
- TEIXEIRA, M. C. T. V.; FRANCO, A. H. J.; CIARLEGLIO, I. M.; ANDREONI, F. F.; AMARAL, V. A.; ANTINO, M. E. F. D.; ORSATI, F. T. Inclusão escolar na prática de escolas inclusivas. **Revista Encontro.**, v. 11, n. 16, p. 199-221, 2008.
- TESSARO, N. S.; WARICODA, A. S. R.; BOLONHEIS, R. C. M.; ROSA, A. P. B. Inclusão escolar: visão de alunos sem necessidades educativas especiais. **Psicologia escolar e Educacional**, v. 9, n. 1, p. 37-46, 2005.
- TONGLET, E. C. **Bateria geral de funções mentais.** Teste de atenção difusa. Editora Vetor, 2002.

TONGLET, E. C. **Bateria geral de funções mentais.**

Teste de atenção concentrada. Editora Vetor, 2003.

VASCONCELOS, M. M.; WERNER, J. R.; J.; MALHEIROS, A. F. A.; LIMA, D. F. M.; SANTOS, I. S. O.; BARBOSA, J. B. Prevalência do transtorno de déficit de atenção/hiperatividade numa escola pública primária. **Arq Neuropsiquiatr.**, v. 61, n. 1, p. 67-73, 2003.

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

WECHSLER, S.; SCHELINI, P. Validade do desenho da figura humana para avaliação cognitiva infantil. **Avaliação Psicológica**, v. 1, n. 1, p. 29-38, 2002.

WIGAL, S.B.; WIGAL, T.L. Special considerations in diagnosing and treating attention-deficit/hyperactivity disorder. **CNS Spectr.**, v. 12, n. (6 Suppl 9), p. 1-14, 2007.

WIGREN, M.; HANSEN, S. ADHD symptoms and insistence on sameness in Prader-Willi syndrome. **J Intellect Disabil Res.**, v. 49, n. 6, p. 449-56, 2005.