

APLICAÇÃO DO INVENTÁRIO PORTAGE OPERACIONALIZADO EM PACIENTES COM HOLOPROSENCEFALIA : RESULTADOS PRELIMINARES

CASSAB TV***, Antoneli MZ***, Zorzetto NL, Giacheti CM, Richieri-Costa A

Departamento de Genética Clínica, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, USP

A holoprosencefalia (HPE) é definida como uma seqüência malformativa de linha média do prosencéfalo embrionário, decorrente de falhas na separação sagital entre os hemisférios cerebrais, podendo ser classificada em alobar, semi-lobar ou lobar. Dentro da variabilidade fenotípica presente nestes pacientes, uma forma clínica intermediária denominada de "Holo-like" tem sido estudada, onde indivíduos portadores apresentam como característica, o hipotelorismo associado ou não a fissuras atípicas de lábio e/ou palato. Objetivo: Determinar habilidades e dificuldades nas áreas relacionadas a desenvolvimento motor, cognição, linguagem, socialização e autocuidados em indivíduos com HPE, regularmente matriculados no HRAC-USP. Métodos: Foi aplicado o Inventário Portage Operacionalizado proposto por Albuquerque-Williams e Aiello (2001), que abrange cinco áreas de desenvolvimento: desenvolvimento motor, cognição, linguagem, socialização e autocuidados, distribuídas por faixa etária de 0 a 6 anos. Este procedimento foi realizado com os pais de 10 pacientes com HPE-like, diagnosticados pelo setor de genética do HRAC-USP, com idades variando entre 0 e 3 anos, de ambos os gêneros. Resultados: Dos 10 pais entrevistados, 100% consideraram o desempenho de seus filhos satisfatório nos itens apresentados. Conclusão: Na HPE-like não estão presentes malformações do sistema nervoso central, o que justifica o adequado desenvolvimento global das crianças avaliadas; fato que não ocorre na HPE clássica. Desta forma, faz-se necessário a continuidade do estudo para que o grupo amostral seja concluído e analisado conforme os parâmetros previstos pelo inventário.