

PERTURBAÇÕES ESPECÍFICAS DO DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM

Avaliação, classificação, diagnóstico diferencial, prognóstico¹

Isabel Pavão Martins

Resumo Perturbações Específicas do Desenvolvimento da Linguagem (PEDL) são síndromas caracterizadas por um desenvolvimento inadequado da linguagem na ausência de: defeitos sensoriais (surdez), perturbações morfológicas ou motoras do aparelho articulatório, doença psiquiátrica ou atraso mental. As PEDL são síndromas heterogêneas, quer no tipo e na gravidade do defeito neuro-linguístico quer no seu prognóstico. Embora cerca de metade destas crianças compensem o defeito de linguagem, a maioria mantém dificuldades subclínicas que interferem com a aprendizagem escolar. Noutras, as perturbações verbais persistem de forma significativa, incapacitando-as para a vida social, escolar e profissional. A origem destas perturbações é provavelmente genética. Embora as PEDL sejam conceptualizadas como disfunções primárias dos sistemas necessários à compreensão, elaboração e produção da linguagem, elas não se associam a lesões cerebrais evidentes. Contudo, relacionam-se com padrões atípicos de especialização cerebral e com perturbações das infra-estruturas cognitivas essenciais à linguagem (processamento fonológico, memória verbal de curto termo, aquisição da morfologia gramatical, etc.). A intervenção terapêutica (treino e reeducação da linguagem, aprendizagem de estratégias alternativas de comunicação, apoio psicoterapêutico e ensino especializado) deve ser interdisciplinar e individualizada, sendo essencial para evitar o isolamento social, perturbações emocionais e comportamentais e a exclusão escolar destas crianças.

Palavras-chave Perturbação do desenvolvimento, linguagem, desenvolvimento, afasia na criança.

Introdução

A aquisição da linguagem é um processo dinâmico e criativo, sujeito a múltiplas influências e com grandes variações interculturais/interlinguísticas e interindividuais. Aos 3 anos (Silva, 1987) e aos 5-6 anos de idade (Tomblin *et al.*, 1997), cerca de 7% das crianças (variando entre 3 e 15%, dependendo da selecção da amostra e critérios de diagnóstico utilizados) apresentam dificuldades na linguagem ou na fala, das quais 1% são consideradas graves. Estas perturbações interferem com a

Isabel Pavão Martins, Faculdade de Medicina de Lisboa, Universidade de Lisboa.

capacidade de a criança comunicar e aprender e associam-se a alterações do comportamento, isolamento social e insucesso escolar. Em muitos casos não existe motivo aparente para essa incapacidade e a perturbação ocorre primariamente, e apenas, ao nível da linguagem. Neste artigo iremos discutir essas síndromas, revendo a sua definição, classificação, metodologia de avaliação, etiologia e prognóstico.

Começaremos por rever alguns aspectos do desenvolvimento normal da linguagem e seus factores determinantes, apresentando posteriormente a sua patologia.

Aquisição da linguagem: factores determinantes do desenvolvimento normal e variações

Não existe um padrão universal de desenvolvimento da linguagem (Bates & Marchman, 1988; Bates *et al.*, 1994). Podem-se encontrar variações na precocidade, na velocidade, na sequência e até no estilo de aquisições, dependendo da interacção de múltiplos factores. O conceito de normalidade é pois extremamente lato, sobretudo nas fases iniciais do desenvolvimento, o que pode tornar difícil a valorização de atrasos ou perturbações.

Estilos de aquisição, estratégias de aprendizagem e contexto social e familiar

Estão definidos vários estilos na aquisição da linguagem (Bretherton *et al.*, 1983). Algumas crianças iniciam a sua aquisição pela análise das unidades individuais do discurso (as palavras, as sílabas e os fonemas), aprendendo a articular bem e produzindo um discurso telegráfico, constituído essencialmente por nomes (*word babies*, estilo nominal ou referencial). Contudo, outras crianças fazem uma abordagem mais global, imitando grandes unidades do discurso (frases inteiras e a sua melodia) antes de detalhar os sons individuais (*intonation babies*, estilo expressivo ou pronominal). Estas diferenças parecem relacionar-se, em parte, com a personalidade, o sexo e a ordem de nascimento da criança (Bates, Bretherton & Snyder, 1988).

Estas variações no desenvolvimento são de grande interesse para a teoria da modularidade da mente (Fodor, 1983). Permitem-nos saber se as descontinuidades se fazem por planos de clivagem cognitivos, neurolinguísticos ou sociais e compreender melhor os factores subjacentes à aquisição da linguagem. Tem havido também a tentativa de relacionar os padrões de aquisição com o desenvolvimento do cérebro. A maturação não é síncrona nos dois hemisférios, sendo mais precoce no direito (Chiron *et al.*, 1997). Assim, alguns autores atribuem o estilo "expressivo" (que é mais "gestáltico", holístico) à persistência da estratégia

imatura do hemisfério direito, enquanto o estilo "referencial" (mais analítico) corresponderia à maturação do hemisfério esquerdo.

Diferenças interculturais

As características da língua que a criança aprende também modulam o desenvolvimento da linguagem (Bates & Marchman, 1988). As crianças tendem a aprender em primeiro lugar os aspectos linguísticos que são essenciais para a comunicação. Por exemplo, na língua inglesa uma das primeiras regras a ser dominada diz respeito à ordem correcta das palavras na frase. Pelo contrário, no turco a ordem das palavras (que não contribui particularmente para a semântica, nessa língua) é ignorada até tarde, enquanto a morfologia gramatical (por exemplo, as regras de sufixação que permitem fazer concordar o tempo, o género e o número na frase) é adquirida muito cedo. No italiano, por outro lado, o enfoque é colocado na conjugação dos verbos.

Também a fonologia específica de cada língua é precocemente aprendida, perdendo-se progressivamente a capacidade de analisar os sons das outras línguas (Kuhl *et al.*, 1992). Esta perda explica a existência de uma "idade crítica" para a aquisição de uma língua estrangeira sem sotaque (Johnson & Newport, 1989).

Velocidade de aquisição

Tanto a precocidade como a velocidade a que se processa o desenvolvimento são extremamente variáveis. Num estudo longitudinal (Bates *et al.*, 1994) de 1800 crianças saudáveis, entre os 8 meses e os 2,5 anos de vida, constatou-se uma enorme disparidade na dimensão do vocabulário. Aos 20 meses, por exemplo, as crianças produziam em média 170 palavras, podendo no entanto esse valor variar entre as 3 e as 544 palavras.

Sabe-se também que o desenvolvimento se faz de um modo descontínuo, com períodos de aquisição rápida e fases de estagnação. Há alguma evidência de que as pequenas intercorrências médicas (infecções respiratórias, síndromas virais, febre, etc.), tão frequentes nas crianças pequenas, se associam a períodos de pobreza de aquisições (Plooij & van de Rijt-Plooij, 1989), alturas em que se verifica também uma desaceleração do crescimento cefálico (Fisher & Rose, 1994).

Pré-requisitos

Constituem requerimentos básicos para o desenvolvimento da linguagem oral:

- a) a integridade sensorial (auditiva). Não só a surdez congénita mas também a surdez adquirida nos três primeiros anos de vida levam à regressão completa

- da linguagem, mesmo que a criança já tivesse desenvolvido algum vocabulário anterior;
- b) a estimulação ambiental. Existe um limite mínimo de exposição à linguagem oral (pelo menos 5 a 10 horas semanais) para o seu adequado desenvolvimento, como foi demonstrado em filhos saudáveis de pais surdos-mudos (Schiff-Myers, 1988);
 - c) a integridade (morfológica e neurológica) do aparelho motor fonatório/articulatório;
 - d) a competência cognitiva geral. A deficiência mental associa-se em regra a um atraso/perturbação da linguagem, embora existam casos de dissociação linguagem-cognição, como na síndrome de Williams em que a linguagem parece relativamente poupada face a um atraso mental (Bellugi *et al.*, 1991);
 - e) a vontade de comunicar.

Disfunções e/ou patologia em cada um destes níveis irão naturalmente perturbar o desenvolvimento verbal. Paradoxalmente, é possível adquirir linguagem na presença de lesões focais do hemisfério cerebral esquerdo (nas áreas da linguagem), embora com atrasos iniciais (Bates *et al.*, 1997). Isto deve-se à grande plasticidade para a reorganização funcional do cérebro da criança.

Existem, contudo, crianças que, preenchendo todos os requisitos mencionados e sem causa aparente, nunca falam adequadamente, ficando aprisionadas numa linguagem deficiente, bizarra, rudimentar, ininteligível ou não comunicativa. É destas síndromas que iremos tratar.

Perturbações Específicas da Aquisição da Linguagem

Definição e critérios de diagnóstico

Perturbações Específicas do Desenvolvimento da Linguagem (PEDL) são defeitos circunscritos do desenvolvimento cognitivo, em que se verifica uma perturbação (atraso e desvio) significativa da aquisição da linguagem, que não se pode explicar (critérios de exclusão) por: um defeito sensorial primário, defeito motor-articulatório, atraso mental (i. e., um QI não verbal inferior a 70-80), diferenças culturais, privação ambiental ou uma perturbação emocional grave com recusa de comunicar (Hall & Aram, 1996).

Estas síndromas são também frequentemente designadas por "afasias de desenvolvimento", "afasias congénitas" ou "disfasias", embora nem todos atribuam exactamente o mesmo significado a cada um destes termos. Pelo contrário, os termos "dislália" e "atraso de linguagem" não devem ser empregues como sinónimo de PEDL, pois indicam atrasos transitórios do desenvolvimento da linguagem, ou da fala, dos quais as crianças recuperam sem sequelas.

A definição de PEDL inclui alguns pontos controversos:

- a) o primeiro diz respeito ao que se entende por uma perturbação “significativa”. Alguns autores definem-na como qualquer defeito que afecte a vida de relação da criança (familiar, social, escolar) (American Psychiatric Association, 1994). Outros preferem critérios quantitativos de discrepância cronológica ou cognitiva, tais como uma diferença igual ou superior a 12 meses entre a idade cronológica e a equivalente ao nível da linguagem (Stark & Tallal, 1981) ou um atraso de 1,5 ou mais desvios padrões (relativamente aos valores médios para a idade), em dois ou mais parâmetros da linguagem (Bishop & Edmundson, 1987). Outros autores, ainda, utilizam a idade mental, determinada pelo QI não verbal, como referência, e requerem uma discrepância de 1 ou 2 desvios padrões entre o QI não verbal e a linguagem (avaliada por um teste de nomeação, por exemplo) (Aram *et al.*, 1992);
- b) outro ponto controverso diz respeito aos parâmetros da linguagem considerados na definição. Deverá a perturbação afectar a fonologia, o léxico e/ou a sintaxe? A compreensão ou a expressão ?
- c) Um terceiro aspecto discordante é a possibilidade de incluir no diagnóstico das PEDL crianças com um ligeiro défice mental, desde que apresentem uma grande desproporção entre a idade mental e a linguagem. A mesma discussão se aplica ao autismo, cujas formas menos graves podem ser idênticas a uma PEDL (Boucher, 1998; Rapin & Allen, 1998).

Classificação das PEDL

Embora exista consenso quanto à heterogeneidade destas síndromas, quer no tipo quer na gravidade do defeito, a sua classificação é algo controversa. Idealmente, uma classificação deveria traduzir a disfunção de sistemas biológicos (cognitivos, neuro-linguísticos, genéticos), ser consistente e reprodutível (ao longo do tempo e entre observadores), permitir prever o prognóstico e orientar a terapêutica. Nenhuma das classificações existentes preenche estes requisitos.

As classificações mais simples, como a utilizada no DSM-IV (American Psychiatric Association, 1994) e na ICD-10 (World Health Organization, 1993), consistem na distinção entre perturbações predominantemente *expressivas* (com a compreensão da linguagem mantida) e defeitos *mistos* ou *globais* (envolvendo a expressão e a compreensão). Esta classificação tem algum valor prognóstico (em geral os defeitos globais evoluem pior que os puramente expressivos) e requer apenas a aplicação de uma escala que faça a distinção entre a expressão e a compreensão verbal. Contudo, muitos dos casos “expressivos” têm dificuldades de compreensão sintáctica ou pragmática e a sua razoável capacidade de compreensão verbal verifica-se apenas ao nível do léxico. Ou seja, se avaliarmos os vários subcomponentes da compreensão poderemos ter conflitos no diagnóstico.

Para ultrapassar este problema houve a tentativa de elaborar classificações neurolinguísticas (Rapin & Allen, 1983, 1988; Bishop & Rosenbloom, 1987;

Quadro 1 Classificação neurolinguística das PEDL (Rapin & Allen, 1983; 1988)

-
1. Síndromas caracterizadas por défice de compreensão verbal
 - 1.1 Agnosia auditiva verbal
 - 1.2 Síndrome fonológico-sintáctica
 2. Síndromas caracterizadas por um défice da expressão verbal
 - 2.1 Dispraxia verbal
 - 2.2 Defeitos de programação fonológica
 3. Síndromas caracterizadas por um defeito predominante de evocação de nomes e de compreensão das frases, embora com discurso inteligível
 - 3.1 Síndrome léxico-sintáctica
 - 3.2 Síndrome semântico-pragmática
-

Conti-Ramsden & Botting, 1999). Tendo em consideração os vários níveis de processamento/representação do discurso do ponto de vista da expressão e da compreensão verbal (nível fonológico, léxico-semântico, sintáctico e pragmático), tentou-se individualizar síndromas que combinavam tipos de disfunção. A classificação de Rapin e Allen (quadro 1) foi talvez a mais adoptada, tanto mais que existia algum paralelismo entre os quadros descritos e as afasias adquiridas do adulto, resultantes de disfunções de base anatómica, o que a tornava mais promissora. Descrevemos de seguida os seus principais subtipos.

Síndromas mistas afectando a expressão e a compreensão ao nível da fonologia

Agnosia auditiva verbal (AAV)

Esta é porventura a forma mais grave de PEDL. Caracteriza-se por uma perturbação marcada ao nível da descodificação e compreensão fonológica, que impede a aquisição da linguagem. O discurso pode ser extremamente limitado, disfluyente e mal articulado ou mesmo inexistente (com mutismo). É um quadro comparável à “surdez verbal pura” das afasias dos adultos. Uma vez que estas crianças têm um QI normal (por definição), é habitual que procurem activamente outras formas de comunicação (através de gestos, desenho e mímica facial) e algumas podem aprender a ler e escrever. Contudo, a sua grande dificuldade de compreensão tende a causar frustração e perturbações do comportamento. Em regra, estas crianças beneficiam de reabilitação através de métodos de comunicação total (usando todas as vias possíveis), ensino da linguagem gestual e da leitura, uso de computadores e outros instrumentos de comunicação.

Síndrome fonológico-sintáctica (SFS)

É o tipo mais frequente de PEDL e assemelha-se à afasia de Broca dos adultos. A maioria destas crianças tem um discurso disfluyente, constituído por frases curtas, com interrupções, anomia, deficiente articulação verbal, parafasias fonémicas e graus variáveis de ininteligibilidade. O seu vocabulário é pouco variado e as

construções gramaticais imaturas, com erros na morfologia (erros de concordância de tempo, género, número) e telegráficas (com omissão das partículas gramaticais, como os artigos, as preposições, as conjunções, os pronomes, etc.). A compreensão verbal parece adequada durante a conversação, devido à redundância do discurso coloquial, mas revela-se deficiente em situação de teste, em que há poucas ajudas não verbais (sobretudo a compreensão sintáctica).

Síndromas caracterizadas por um defeito predominantemente expressivo

Dispraxia verbal

Esta afasia caracteriza-se por um discurso muito disfluyente, produzido com esforço, escasso, limitado, constituído por palavras isoladas ou frases curtas com deficiente produção fonológica, podendo chegar ao mutismo. A compreensão verbal é normal. Estas crianças podem aprender a ler e a escrever, pois as suas dificuldades afectam essencialmente a linguagem oral.

Este quadro não se deve a falta de força dos músculos da articulação verbal (disartria), mas sim a um defeito na programação motora do discurso, sendo discutível se se trata de um verdadeiro defeito da linguagem ou de uma acentuada perturbação da produção do discurso (Rapin, 1996a). Pode estar associado a uma apraxia buco-facial (na execução de gestos não verbais) e apraxia dos membros (Dewey *et al.*, 1988). Estes casos podem manter-se ininteligíveis e nunca chegar a desenvolver um discurso comunicativo, beneficiando de técnicas de comunicação total e de linguagem gestual. A dispraxia verbal tem sido equiparada à “afemia” do adulto. Estão descritas formas familiares desta síndrome (Hurst *et al.*, 1990; Alcock *et al.*, 2000).

Defeito de programação fonológica

É a variante fluente da síndrome anterior e tem melhor prognóstico. Caracteriza-se por um discurso fluente, com frases longas bem moduladas, mas pouco ou nada inteligível (com múltiplos defeitos de articulação, erros de sequenciação e substituições de fonemas). A capacidade de compreensão é normal. Este quadro não tem equivalente dentro das afasias dos adultos.

Síndromas caracterizadas por defeitos ao nível do discurso (mas não na fonologia nem na sintaxe)

Síndrome léxico-sintáctica

Neste caso a perturbação afecta sobretudo a capacidade de evocação de nomes. Estas crianças têm dificuldade em elaborar uma sequência narrativa, tendem a

usar termos genéricos como “coisa” e “aquilo” ou a fazer circunlóquios e descrições em vez de dizer os nomes. A produção sintáctica é também imatura. O seu discurso é variável. Tanto pode consistir num jargão fluente, com parafasias semânticas e literais, como pode ser disfluente, com tantas pausas e hesitações na evocação dos nomes que se assemelha à gaguez. Existe alguma dificuldade na compreensão da linguagem abstracta. Esta síndrome assemelha-se às afasias anómica e de condução dos adultos.

Síndrome semântico-pragmática (SSP)

Embora nestes casos o discurso seja aparentemente normal, sem erros fonológicos ou sintácticos, existem acentuadas perturbações do seu conteúdo e pragmatismo. O discurso é fluente, de alto débito, por vezes até hiper-verbal, mas é vazio ou pobre de conteúdo (*cocktail chatters*). Estas crianças têm dificuldade em exprimir-se e em tirar as ilações correctas daquilo que ouvem. Tendem a interpretar o seu interlocutor de forma literal, tangencial, ilógica, valorizando mais a forma (ou certas palavras-chave) do que o conteúdo (o sentido completo da frase). Podem apresentar ainda determinados sinais positivos: *clichés* (frases automatizadas, sobreaprendidas, que utilizam em vez de frases comunicativas), circunlóquios, escolhas atípicas das palavras, escolha rígida e perseveração no tema da conversa. Nestas crianças o pragmatismo verbal, que inclui a escolha adequada dos termos a usar, o saber iniciar e terminar o discurso, a capacidade de manter ou mudar o tópico da conversa e a melodia do discurso, está afectado. Contudo, o pragmatismo não verbal, constituído pela linguagem corporal, gesto, olhar, expressão facial e postura, está conservado (Rapin & Allen, 1998). Esta dissociação é importante para distinguir o SSP de certas formas de autismo em que todo o pragmatismo da comunicação está perturbado. Algumas destas crianças aprendem a ler. Este quadro tem sido comparado à afasia transcortical sensorial dos adultos

A classificação de Rapin e Allen tem a vantagem de nos dar um perfil de disfunção, o que pode ajudar a planear a reabilitação. Porém, não tem critérios taxonómicos precisos e pode ser difícil fazer a correspondência em todos os casos. Por outro lado, a base biológica desta classificação continua por estabelecer. Num estudo multicêntrico, efectuado em cerca de 500 crianças (entre os 3 e os 7 anos) com perturbações do desenvolvimento da linguagem, definidas de forma lata e avaliadas de forma exaustiva e multidisciplinar, não foi possível encontrar factores biológicos que distinguissem estas síndromas entre si (Rapin, 1996b). Nesse mesmo estudo individualizaram-se apenas quatro padrões linguístico-comportamentais distintos: a) perturbações isoladas da linguagem expressiva; b) perturbações da linguagem afectando a expressão e a compreensão; c) autismo com baixo QI, e d) autismo com bom nível de funcionamento.

Outro aspecto que se deve ter em conta é a possibilidade de estes quadros se modificarem ao longo do tempo e com o desenvolvimento (Bishop & Edmundson, 1987). De facto, num estudo longitudinal efectuado com um intervalo de um ano (entre os 7 e os 8 anos de idade), verificou-se que 45% das crianças mudavam de grupo de diagnóstico (Conti-Ramsden & Botting, 1999). Alguns autores defendem

a teoria de um contínuo entre os diferentes subtipos, variando a sua expressão conforme o estágio do desenvolvimento e a compensação do defeito.

Diagnóstico diferencial

A classificação de Rapin e Allen é apenas sindromática, definindo padrões neurolinguísticos de disfunção, e não pressupõe factores etiológicos específicos para cada síndrome, nem prevê o prognóstico. De facto, um único tipo de PEDL (por exemplo o SSP) pode surgir em diferentes contextos (síndrome de Asperger, síndrome de Williams, hidrocefalia) e vice-versa. São múltiplas as situações a considerar no diagnóstico diferencial de uma criança com perturbações da linguagem.

Antes de colocar a hipótese de PEDL, devem ser sempre consideradas as perturbações “secundárias” da linguagem: o atraso mental, a surdez não compensada, as perturbações graves do comportamento (como as do espectro autista), as doenças neurológicas com disfunção do aparelho articulatório/fonatório (a paralisia cerebral, por exemplo) e, também, a privação sensorial grave (sobretudo no contexto das crianças sujeitas a abuso e maus tratos).

O autismo infantil e as suas variantes, como a síndrome de Asperger (forma de autismo com bom nível de funcionamento cognitivo), merecem um destaque particular, pois associam-se sempre a perturbações da linguagem. Os quadros que mais tipicamente se observam são a AAV (23% dos casos graves) e a SSP (na síndrome de Asperger). As PEDL expressivas puras são raras ou inexistentes no autismo (Allen & Rapin, 1992). Em qualquer dos casos, verificam-se também as alterações do comportamento, da sociabilidade e dos interesses, típicas das doenças do espectro autista, como a aversão ao afecto e ao contacto ocular, preocupação excessiva com a ordem, resistência à mudança, bizarras de comportamento e também ecolália e inversão dos pronomes pessoais. Na síndrome de Asperger além dos defeitos do pragmatismo verbal típicos da SSP, existe também uma perturbação do pragmatismo não verbal (Rapin & Allen, 1998).

As fronteiras entre o autismo, a síndrome de Asperger e a SSP pura são ténues e mal definidas e alguns autores (Boucher, 1998) defendem que a SSP devia ser considerada uma variante do autismo e não uma PEDL.

Além das perturbações do espectro autista, existem outras patologias que se manifestam por quadros neurolinguísticos do tipo da SSP: a síndrome de Williams (que se associa a atraso intelectual, não devendo por isso ser considerada uma PEDL) e a hidrocefalia.

Existem várias situações cujo primeiro, e mais notório, sintoma é a alteração da linguagem, embora possam também existir atraso mental e sinais neurológicos ou dismórficos. Estas patologias confundem-se facilmente com as PEDL (ou correspondem a uma pequena fracção delas). Entre elas encontram-se as aneuploidias dos cromossomas sexuais (sobretudo a síndrome de Klinefelter, XXY

ou o XYY), a síndrome do X frágil e outros tipos de deficiência mental associados ao cromossoma X (Mutton & Lea, 1980; McLaglin & Kriegsmann, 1980, Pennington *et al.*, 1982), o gigantismo cerebral (síndrome de Sotos) e a galactosémia (Robinson, 1991). O seu despiste deverá ser efectuado quando existem suspeitas clínicas, pelo défice cognitivo ou características dismórficas.

A afasia adquirida na criança (AAC) também deve ser considerada no diagnóstico diferencial, definindo-se como a perturbação da linguagem secundária a uma lesão cerebral. Esta definição pressupõe que tenha havido um período de desenvolvimento normal da linguagem antes da instalação da lesão. Por este motivo não se deve diagnosticar uma AA em crianças que sofreram lesões cerebrais nos primeiros meses de vida ou no período perinatal. Nas crianças mais pequenas, cuja linguagem é ainda incipiente e inconsistente, pode ser difícil fazer a distinção entre os defeitos adquiridos e as perturbações do desenvolvimento. A AAC pode ter diferentes causas: traumática, infecciosa, vascular, tumoral, etc.

Entre as causas de afasia adquirida merece atenção particular a síndrome de Landau e Kleffner (SLK) (Landau & Kleffner, 1957) ou Afasia Adquirida com Epilepsia. A SLK manifesta-se habitualmente entre os 4 e os 7 anos de idade e associa-se à epilepsia em 70% dos casos. O início do quadro pode ser lentamente progressivo, rápido (instalando-se em dias) ou flutuante. Tipicamente estas crianças deixam de compreender a linguagem oral, comportando-se como se fossem surdas (surdez verbal), embora continuem a ouvir sons não verbais. Posteriormente sofrem uma deterioração da expressão verbal em grau variável. O seu quadro neurolinguístico mais característico é a AAV, embora possam existir outros. As manifestações epilépticas podem anteceder, coincidir ou surgir depois da afasia. Todas as crianças têm perturbações marcadas no EEG, sendo característico o padrão de ponta-onda contínuo durante o sono (verificando-se em mais de 85% do sono profundo). Enquanto a epilepsia é facilmente controlada com a medicação, o defeito de linguagem pode ser persistente, grave e refractário à terapêutica (Dugas *et al.*, 1991). A AAV nesta síndrome corresponde provavelmente a uma disfunção bilateral dos lobos temporais (Maquet *et al.*, 1990; Martins *et al.*, 1992). Alguns autores têm sugerido que a actividade epiléptica persistente nas áreas da linguagem impede a eliminação das sinapses que acompanha o desenvolvimento normal.

A SLK pode ser difícil de diagnosticar, confundido-se com patologia psiquiátrica, com o autismo e com as PEDL, uma vez que não se associa a outros sinais neurológicos ou físicos e pode ocorrer antes de a linguagem estar bem desenvolvida. Por este motivo, alguns autores (Rapin, 1996a) recomendam a realização de um EEG prolongado de sono a todas as crianças com defeitos acentuados da compreensão verbal, para detectar epilepsia subclínica.

Para finalizar, é importante referir que os defeitos isolados da voz, articulação verbal (disartrofonias), fala (sigmatismo, etc.) e ritmo do discurso (a gaguez) não se devem incluir entre as perturbações da linguagem, sendo considerados defeitos periféricos do sistema.

Avaliação clínica e neuropsicológica da criança com perturbações da linguagem

A avaliação de uma criança com perturbações da linguagem deve incluir aspectos médicos/neurológicos, cognitivos e comportamentais, para além da linguagem. A avaliação deve ser adaptada à idade, estágio de desenvolvimento e capacidade de cooperação da criança.

Elementos úteis da história clínica

Deve-se inquirir a história médica, familiar, escolar e social da criança.

É essencial estabelecer a distinção entre *desvio/atraso* e *regressão* no desenvolvimento. Enquanto que nos desvios, atrasos ou *perturbações do desenvolvimento* a criança vai sempre fazendo novas aquisições (embora tardiamente e/ou de forma atípica), na *regressão* há perda de capacidades previamente adquiridas (deixa de fazer aquisições e perde faculdades que tinha desenvolvido). A primeira situação sugere um defeito estático, sendo a disfunção causada por qualquer agressão que actuou num período específico do desenvolvimento do Sistema Nervoso Central (SNC). Pelo contrário, a *regressão* indica uma doença progressiva do SNC (estrutural ou metabólica) que deve ser investigada de modo exaustivo e urgente, para poder ser tratada atempadamente.

Na AAC, no SLK e em cerca de 30% dos autistas (situações cujo primeiro sintoma pode ser um defeito de linguagem), verifica-se um padrão de regressão e não um atraso de desenvolvimento.

É também importante saber quando (com que idade) é que os pais notaram pela primeira vez qualquer anomalia e em que consistiu. Os defeitos de comunicação mais graves tendem a ser detectados muito mais cedo do que os ligeiros (por vezes só identificados na escola).

Deve ser colhida a história de intercorrências médicas (otites de repetição) ou agressões ao SNC (epilepsia, traumatismos cranianos e infecções do SNC), problemas emocionais ou familiares que tenham ocorrido na infância (conflitos familiares graves, privação, isolamento, maus tratos), assim como história de bilinguismo. Importa também despistar a existência de outros casos de dificuldades de linguagem ou da aprendizagem na família, o que se verifica em cerca de 20% das famílias de crianças com PEDL.

Deve-se ainda inquirir sobre a gravidez, o parto e o período neonatal (peso ao nascer, índice de Apgar, necessidade de reanimação). São factores de risco para as perturbações do desenvolvimento cognitivo e da linguagem, a anóxia perinatal grave e prolongada e a prematuridade (Andrada, 1989; Robinson, 1991). O desenvolvimento psicomotor em geral deve ser anotado (idade com que a criança começou a sorrir, reconhecer os pais, segurar a cabeça, sentar, andar, apontar os objectos, dizer as primeiras palavras e as primeiras frases, o controlo dos

esfíncteres, etc). Através destes dados é possível compreender se houve um atraso geral do desenvolvimento ou apenas um atraso da linguagem. É essencial procurar manifestações de autismo infantil (pelo uso de *check-lists* ou escalas próprias) (Rapin, 1996 b) ou outras perturbações do desenvolvimento emocional e social.

A forma como se processou a entrada para a escola, o tipo de dificuldades encontradas e a necessidade de ensino especial devem ser inquiridas nas crianças mais velhas. Devem-se ainda observar os exames médicos que a criança já fez e relatórios de avaliações anteriores, efectuadas por psicólogos, educadores, terapeutas e médicos.

É frequente os pais descreverem detalhadamente todo o trajecto que fizeram até chegar à consulta actual, muitas vezes com queixas de incompreensão, intervenções inadequadas ou ineficazes, manifestando uma enorme frustração e culpabilidade. Têm muitas vezes a convicção de que algum exame devia "mostrar" claramente a causa do problema. É frequente pensarem que, se tivesse havido uma terapêutica precoce, as dificuldades ter-se-iam resolvido. É muito importante ouvir, para compreender as suas expectativas, ganhar a sua confiança, desculpabilizá-los e esclarecê-los. A entrevista com os pais é quase sempre longa, pelo que a altura ideal para a fazer deve ser flexível. Se observamos uma criança muito irrequieta, ou que já está cansada, é mais sensato fazer de imediato a sua avaliação, deixando a colheita da história para o fim. Pelo contrário, se a criança é muito tímida e reservada convém começar por entrevistar os pais, dando-lhe tempo e oportunidade para se habituar ao ambiente, até ficar à vontade.

Observação geral do comportamento

Deve-se observar: a) o tipo de interacção e comunicação que a criança estabelece com os pais e o examinador; b) a iniciativa para comunicar; c) a adequação e eficácia da comunicação; d) a componente não verbal da comunicação (gestos, olhar, mímica facial); e) a inteligibilidade do discurso; f) a presença de comportamentos atípicos como a ecolália, *clichés*, ecopraxia, perseveração, compreensão tangencial e literal, etc., e g) a facilidade que tem em responder a perguntas directas de "quando", "como" e "porquê" (Rapin, 1996a). Observa-se, também, a existência de dificuldades de atenção e hiperactividade, de maturidade motora (ao nível da motilidade fina, da coordenação, etc.). Idealmente deve fazer-se sempre um registo prolongado (> 30 minutos) em vídeo, da criança em situação de jogo. A sua análise pode ser feita posteriormente e comparada ao longo do tempo.

Avaliação neuropsicológica

Desenvolvimento cognitivo e QI não verbal

Um dos aspectos mais importantes da avaliação consiste em diferenciar as PEDL

Quadro 2 Avaliação da linguagem

Competência	
Fonológica (descodificação)	Prova de discriminação fonémica
Fonológica (produção)	Prova de repetição de palavras/ Prova de repetição de pseudopalavras/ Provas de nomeação
Compreensão lexical (léxico-semântica)	<i>British Picture Vocabulary Scale</i> Escala de compreensão de Reynell Identificação de objectos ou representações gráficas em escolha múltipla Subteste do vocabulário da WISC
Produção lexical	Teste de fluência verbal Testes de nomeação (van Hout e Deltours; Snodgrass)
Compreensão da sintaxe morfo-sintáctica	Token Test TROG (<i>test of recognition of grammar</i>) Escala de compreensão verbal da Reynell
Produção sintáctica	Descrição de uma figura Recontar de uma história
Pragmatismo do discurso	

dos atrasos gerais do desenvolvimento cognitivo. O QI deve ser determinado através de testes não verbais ou escalas gerais de desenvolvimento cognitivo.

A coordenação visuo-motora e as capacidades visuo-espaciais devem também ser avaliadas. Embora algumas crianças com PEDL apresentem dificuldades noutros aspectos do desenvolvimento (atenção, coordenação motora fina, etc.) (Trauner *et al.*, 2000), sobretudo quando existem defeitos de atenção associados, o seu desempenho em testes não verbais é, em regra, muito superior ao dos testes verbais.

Desenvolvimento da linguagem

A avaliação da linguagem deve incluir testes de compreensão e de expressão verbal, idealmente nos seus vários níveis (fonológico, léxico-semântico, sintáctico e pragmático). A maioria dos testes não são “puros” e avaliam simultaneamente várias competências. Os testes devem estar traduzidos, adaptados e aferidos para a língua e população portuguesas, pois os valores normativos de outros países não podem ser importados para o nosso contexto cultural e linguístico. É fundamental analisar o desempenho da criança durante a prova, o tipo de erros que faz, as estratégias que utiliza para os ultrapassar, e não valorizar apenas a pontuação final. A avaliação dever-se-á iniciar pelos testes onde é previsível a criança obter

melhores resultados (em regra os testes não verbais e de compreensão lexical), deixando para último os mais difíceis (compreensão da sintaxe e expressão verbal).

Nas crianças mais novas, ou quando existem grandes alterações da comunicação, marcado atraso da linguagem ou discurso ininteligível, pode ser impossível fazer avaliações formais. Se a criança é muito irrequieta, está cansada ou recusa a avaliação, pode ser necessário dividi-la em duas sessões mais curtas. A presença dos pais pode ser reconfortante, mas devem ser instruídos a não fornecer quaisquer tipos de ajudas (não corrigirem a criança e não fornecerem achegas não verbais). O teste deve ser interrompido quando a criança falha de forma sistemática e demonstra frustração.

Etiologia

Existem várias hipóteses explicativas das PEDL que não são mutuamente exclusivas, uma vez que na origem destes defeitos podem coexistir disfunções a vários níveis (cognitivo, neuropatológico, neurofisiológico, genético, etc.).

Factores genéticos

Tem vindo a atribuir-se cada vez maior importância aos factores genéticos na génese destas síndromas. A evidência é de vários tipos: a) a existência de formas familiares de PEDL (Tallal *et al.*, 1991), algumas das quais com padrão de transmissão autossómico dominante (Alcock *et al.*, 2000), tendo-se localizado o defeito genético no cromossoma 7 numa família (Fisher *et al.*, 1998); b) o grau de concordância de defeitos de linguagem entre gémeos monozigóticos (100%) comparados com os dizigóticos (50%) (Bishop *et al.*, 1995); c) o achado de perturbações clínicas idênticas entre os familiares ou entre os gémeos afectados (Bishop *et al.*, 1995); d) a coincidência familiar de defeitos de linguagem e de aprendizagem (Rapin, 1996b); e) a associação entre certas síndromas genéticas (S. de Klinefelter, por exemplo) e as perturbações da linguagem.

Estes achados favorecem também a teoria da modularidade da linguagem (Fodor, 1983) e sugerem a existência de uma especificação genética para os vários subcomponentes da linguagem.

Lesão cerebral

As PEDL não resultam de lesões evidentes nas áreas da linguagem. Nestas crianças, os exames de imagem (como a Ressonância Magnética, a Tomografia Computorizada) são normais ou mostram padrões de atrofia ou dilatação ventricular (Trauner *et al.*, 2000). Está descrito apenas um caso com perturbações da

migração neuronal, nas áreas da linguagem do hemisfério esquerdo, numa criança com PEDL (Cohen *et al.*, 1989).

Embora as lesões do hemisfério cerebral esquerdo causem afasia adquirida na criança a partir dos dois anos de idade (Martins & Ferro, 1991), as lesões focais congénitas ou adquiridas nos primeiros meses de vida (incluindo as hemisferectomias esquerdas) são compatíveis com a aquisição da linguagem. A ausência de lesões cerebrais demonstráveis nas PEDL, assim como a sua incompleta compensação clínica, sugerem pois que as alterações patológicas subjacentes não activam os mecanismos habituais de reparação e de plasticidade cerebral. Pensa-se que o seu substracto biológico consiste em perturbações funcionais ou do desenvolvimento cerebral e não em focos de destruição. Nestas crianças, têm sido encontrados padrões anormais de activação cerebral durante provas de linguagem (Lou *et al.*, 1990, Alcock *et al.*, 2000), alterações do EEG de sono (Echenne *et al.*, 1992) e uma maior incidência de epilepsia (Tuchman *et al.*, 1988), o que favorece a hipótese de uma alteração funcional.

Perturbações da dominância hemisférica para a linguagem

Existe alguma evidência de que as PEDL se associam a padrões de dominância hemisférica atípicos, através de estudos morfométricos (Gauger *et al.*, 1997, Plante *et al.* 1991), de activação cerebral (Duchowny *et al.*, 1996; Lou *et al.*, 1990) e estudos clínicos (Martins *et al.*, 1995). Estas crianças têm uma maior simetria hemisférica (anatômica e funcional) do que é habitual e não activam as áreas da linguagem do hemisfério esquerdo durante a fala. Sabe-se que, à medida que aumenta a eficácia e o automatismo de uma capacidade cognitiva, tende a ser mais restrita a sua área de activação funcional (Pascual-Leone *et al.*, 1994). Assim, esta ausência da especialização hemisférica habitual tanto pode ser um epifenómeno (adquirido por um sistema cognitivo pouco eficaz), como a sua causa. Serão necessários estudos longitudinais para esclarecer este ponto.

Factores ambientais: estimulação e privação

Em situações de privação extrema, sobretudo no contexto de crianças maltratadas, verificam-se atrasos gerais do desenvolvimento (incluindo a linguagem), atrasos estatoponderais e perturbações emocionais que podem melhorar ou reverter com a adopção precoce. Contudo, estes factores não parecem ter grande peso na maioria dos casos de PEDL. A análise dos discursos estabelecidos entre as crianças com PEDL e os seus irmãos mostrou que essas famílias se caracterizam por uma maior interacção verbal com a criança, o que pode ser visto como uma forma de suplantar as suas deficiências (Hutcheson & Conti-Ramsden, 1992).

Perturbações de sistemas cognitivos específicos

É muito controversa a questão da integridade cognitiva destas crianças noutros domínios que não a linguagem. Enquanto alguns autores postulam a total normalidade dos restantes aspectos da cognição, outros têm encontrado várias áreas de disfunção (por exemplo, na motilidade fina, atenção, coordenação visuo-motora, entre outras), não permitindo defender que se trate de um defeito específico (Trauner *et al.*, 2000). Num estudo recente verificou-se que os defeitos de atenção/hiperactividade, podem introduzir um viés neste tipo de resultados (Williams *et al.*, 2000). As perturbações da atenção associam-se com frequência às PEDL, sobretudo às formas familiares de PEDL, assim como a vários tipos de defeitos cognitivos e motores, não existentes nas PEDL puras.

Alguns autores têm proposto teorias explicativas que implicam a disfunção de determinados sistemas cognitivos, nomeadamente: a) Dificuldades no processamento e discriminação das transições acústicas rápidas dos sons verbais (Tallal *et al.*, 1985). De facto, estudos interlinguísticos têm mostrado que os elementos mais vulneráveis às PEDL nas diferentes línguas (comparando o inglês, o italiano e o hebreu) são os aspectos da gramática com pouca saliência fonológica (Rom & Leonard, 1990). b) Defeitos da memória verbal de curto termo (Gathercole & Baddeley, 1990; Bishop *et al.*, 1996). c) Dificuldades específicas da aquisição das regras da gramática, sobretudo as regras de “sufixação”, dos morfemas gramaticais (Rice, 2000). d) Limitações da capacidade de processamento linguístico (sobrecarga cognitiva) (Swanson, 1993), que fazem com que as regras da linguagem não se automatizem e só possam ser aplicadas quando o sistema não está a ser sobrecarregado com outras funções. Deste modo toda a linguagem é simplificada aos aspectos mais úteis à comunicação (Bates *et al.*, 1991). e) Dificuldades da cognição social, geneticamente determinadas (Locke, 1994), que levariam a um desenvolvimento limitado do vocabulário, insuficiente para activar os mecanismos do hemisfério esquerdo envolvidos na aquisição da gramática. f) Persistência de sistemas imaturos, não automatizados, para o processamento e representação da informação (Bishop, 2000).

Prognóstico e Intervenção

O prognóstico das PEDL é muito variável (Aram *et al.*, 1984; Haynes, 1992; Conti-Ramsden & Botting, 1999). Se considerarmos todas as crianças com PEDL, nomeadamente aquelas cujo diagnóstico foi efectuado precocemente, em idade pré-escolar, podemos esperar uma recuperação completa em cerca de 37% dos casos, antes dos seis anos de idade (Bishop & Edmundson, 1987). Embora as crianças recuperadas se mantenham sem perturbações evidentes da linguagem, a maioria continua a apresentar dificuldades subclínicas em testes verbais (provas de repetição de pseudo-palavras e de frases, transposição de sílabas, leitura de pseudo-palavras) aos 15 anos de idade (Stothard & Hulme, 1998).

Por outro lado, se considerarmos apenas os casos mais estáveis, com defeitos de linguagem de vários tipos, mas moderados ou graves (atrasos superiores a dois desvios padrões), seguidos em terapia da fala, verifica-se que embora a maioria (61%) recupere em termos de inteligibilidade e competência fonológica, um terço mantém defeitos marcados até à adolescência. Cerca de 32% dos casos têm boa recuperação da linguagem, 35% uma recuperação parcial e 35% mau prognóstico para a linguagem e aprendizagem (Haynes, 1992). Algumas crianças mantêm dificuldades acentuadas, sendo necessário recorrer à linguagem gestual ou outras formas alternativas de comunicação, e tendem a isolar-se socialmente.

Para além das dificuldades de linguagem, as crianças com PEDL encontram-se em risco de sofrer perturbações emocionais, do comportamento, dificuldades de aprendizagem, insucesso escolar e isolamento social. Idealmente, deveriam ser seguidas por equipas interdisciplinares que lhes estabelecessem um plano de intervenção individualizado e o reajustassem ao longo do tempo.

O plano de reeducação e treino em terapia da fala deve ser adaptado às necessidades específicas de cada criança. Existem vários tipos de estratégias de reabilitação, que podem ser focadas em aspectos específicos, orientadas por objectivos, etc. Existe alguma evidência que a intervenção pode ser igualmente eficaz, quer seja efectuada directamente por um terapeuta, quer pela família supervisionada por um terapeuta (Fey *et al.*, 1993). Noutros países existem programas de reabilitação computadorizados, que podem ser usados em casa, permitindo uma terapêutica mais intensiva e a participação da família, por vezes a única solução para crianças que vivem longe dos grandes centros urbanos.

O enquadramento escolar das crianças com PEDL é particularmente difícil. Em condições ideais elas deviam frequentar o ensino regular (escolas normais onde estão crianças com o mesmo nível intelectual), porém integradas em turmas específicas. Deste modo poderiam receber treino de linguagem e ensino individualizado, dividindo o seu tempo entre essas turmas e turmas normais. No nosso país, as crianças com quadros menos acentuados são inseridas em turmas de ensino regular, com ou sem apoio de ensino especial e de terapeutas. No ensino secundário isso nem sempre é possível e podem não existir terapeutas nas localidades mais próximas.

As dificuldades de leitura e de escrita são particularmente frequentes, afectando cerca de 25% destas crianças (Bishop & Adams, 1990) e por vários motivos (Aram *et al.*, 1984, Bird *et al.*, 1995, Snowling, 2000): a) limitações da consciência e da memória fonológica de curto termo, impedindo a correcta segmentação das palavras e o emparelamento entre os sons do discurso e os grafemas (conversão grafema-fonema ou via fonológica da leitura e da escrita); b) perturbações da compreensão semântica que impedem a associação entre a forma visual das palavras e o seu significado (via semântico-ortográfica); c) dificuldades ao nível pragmático (não compreensão dos aspectos comunicativos do discurso) que impedem os mecanismos de facilitação da leitura activados pelo contexto. Estes últimos são fundamentais nos estádios mais avançados da leitura, na leitura rápida de grandes unidades de escrita. Enquanto as PEDL caracterizadas por

dificuldades fonológicas se associam aos padrões clássicos da dislexia fonológica, as PEDL do tipo semântico-pragmático têm defeitos de compreensão da leitura de texto. Nestas últimas as dificuldades não são evidentes na leitura em voz alta, na sala de aula, mas podem comprometer toda a aprendizagem através da leitura.

Num extenso estudo longitudinal realizado no Reino Unido em crianças com PEDL, verificou-se, que pelos 15 anos de idade, cerca de 50% tinham capacidades de leitura dentro do normal (Stothard *et al.*, 1998). Um dos indicadores de prognóstico para a aquisição da leitura e escrita nestas crianças é o grau de desenvolvimento da linguagem no início da instrução primária (Bishop & Adams, 1990, Bird *et al.*, 1995). As crianças que recuperaram clinicamente das alterações da linguagem têm menos dificuldades em aprender a ler e a escrever.

Outro problema importante diz respeito à prevenção de problemas emocionais e do isolamento social. As perturbações mais frequentes são as emocionais: ansiedade, depressão, baixa da auto-estima e isolamento. O risco de psicopatologia é particularmente elevado quando existe hiperactividade ou um QI mais baixo. As crianças com perturbações pouco evidentes e, portanto, não diagnosticadas, também se encontram em risco. Cerca de 30% das crianças que requerem apoio psiquiátrico (excluindo os défices psicóticos graves) têm dificuldades da linguagem não identificadas como tal. A não compreensão dessas situações associa-se a alterações do comportamento mais graves e mais frequentes do que nas crianças com PEDL previamente diagnosticadas (Cohen *etal.*, 1993).

Notas

- 1 Morada para correspondência: Prof. Isabel Pavão Martins, Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria 1600 Lisboa, Portugal. Tel. e fax: 21-7934480, e-mail: labling@mail.telepac.pt

Referências

- Alcock, K. J., Passingham, R. E., Watkins, K. E., & Vargha-Khadem, F. (2000). Oral dyspraxia in inherited speech and language impairment and acquired dysphasia. *Brain and Language*, 75, 17-33.
- Allen, D., & Rapin, I. (1992). Autistic children are also dysphasic. In H. Naruse & E. M. Ornitz (Eds.), *Neurobiology of infantile autism* (pp. 157-168). Amsterdão: Excerpta Medica.

- American Psychiatric Association (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4.^a ed.). Washington, DC: American Psychiatric Association.
- Andrada, M. G. C. (1989). *Risco perinatal e desenvolvimento da linguagem*. Tese de Doutoramento, Faculdade de Medicina de Lisboa.
- Aram, D., Ekelman, B. L., & Nation, J. E. (1984). Preschoolers with language disorders: ten years later. *Journal of Speech and Hearing Research*, 27, 232-244.
- Aram, D. M., Morris, R., & Hall, N. G. (1992). The validity of discrepancy criteria for identifying children with developmental language disorders. *Journal of Learning Disabilities*, 25, 549-554.
- Bates, E., Bretherton, I., & Snyder, L. (1988). *From first words to grammar. Individual differences and dissociable mechanisms*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Bates, E., & Marchman, V. (1988). What is and is not universal in language acquisition. In F. Plum (Ed.), *Language, communication and the brain* (pp. 19-38). Nova Iorque: Raven Press.
- Bates, E., Wulfeck, B., & MacWhinny, B. (1991). Cross linguistic research in aphasia: An overview. *Brain and Language*, 41, 123-148.
- Bates, E., Marchman, V., Thal, D., Fenson, L., Dale, P., Reznick, J. S., Reilly, J., & Hartung, J. (1994). Developmental and stylistic variation in the composition of early vocabulary. *Journal of Child Language*, 21 (1), 85-124.
- Bates, E., Thal, D., Turner, D., Fenson, J., Aram, D., Eisele, J., & Nass, R. (1997). From first words to grammar in children with focal brain injury. *Developmental Neuropsychology*, 13, 275-343.
- Bellugi, U., Bihrl, A., Neville, H., Jernigan, T., & Doherty, S. (1991). Language, cognition and brain organization in a neurodevelopmental disorder. In W. Gunnar & C. Nelson (Eds.), *Developmental behavioural neuroscience*. Hillsdale, Nova Jérсия: Erlbaum.
- Bird, J., Bishop, D. V. M., & Freeman, N. H. (1995). Phonological awareness and literacy development in children with expressive phonological impairments. *Journal of Speech and Hearing Research*, 38, 446-462.
- Bishop, D. V. M. (2000). How does the brain learn language? Insights from the study of children with and without language impairment. *Developmental Medicine Child Neurology*, 42, 133-142.
- Bishop, D. V. M., & Adams, C. (1990). A prospective study of the relationship between specific language impairment, phonological disorders and reading retardation. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 31, 1027-1054.
- Bishop, D. V. M., & Edmundson, A. (1987). Language-impaired four-years-olds: distinguishing transient from persistent impairment. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 52, 156-173.
- Bishop, D. V. M., North, T., & Donlan, C. (1995). Genetic basis of specific language impairment: evidence from a twin study. *Developmental Medicine Child Neurology*, 37, 56-71.
- Bishop, D. V. M., North, T., & Donlan, C. (1996). Nonword repetition as a behavioural marker for inherited language impairment: evidence from a twin study. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 391-403.

- Bishop, D., & Rosenbloom, L. (1987). Childhood language disorders: Classification and overview. In W. Yule & M. Rutter (Eds.), *Language development and disorders* (pp. 16-41). Clinics in developmental medicine n.º 101/102. Oxford: Mac Keith Press.
- Boucher, J. (1998). SPD as a distinct diagnostic entity: Logical considerations and directions for future research. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 33 (1): 71-108.
- Bretherton, I., McNews, S., Snyder, L., & Bates, I. (1983). Individual differences at 20 months: Analytic and holistic strategies in language acquisition. *Journal of Child Language*, 10, 293-320.
- Chiron, C., Jambaqué, I., Nabbout, R., Lounes, R., Syrota, A., & Dulac, O. (1997). The right brain hemisphere is dominant in human infants. *Brain*, 120, 1057-65.
- Cohen, M., Campbell, R., & Yaghai, F. (1989). Neuropathological abnormalities in Developmental Dysphasia. *Annals of Neurology*, 25, 567-570.
- Cohen, N. J., Davine, M., Horodezky, N., Lipsett, L., & Isaacson L. (1993). Unsuspected language impairment in psychiatrically disturbed children: Prevalence and language and behavioral characteristics. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 32 (3), 595-603.
- Conti-Ramsden, G., & Botting, N. (1999). Classification of children with specific language impairment: Longitudinal considerations. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 42, 1195-1204.
- Dewey, D., Roy, E. A., Square-Storer, P. A., & Hayden, D. (1988). Limb and oral praxic abilities of children with verbal sequencing deficits. *Developmental Medicine Child Neurology*, 30, 743-751.
- Duchowny, M., Jayakar, P., Harvey, A. S., Resnick, T., Alvarez, L., Dean, P., & Levin, B. (1996). Language cortex representation: effects of developmental versus acquired pathology. *Annals of Neurology*, 40, 31-38.
- Dugas, M., Gerard, C. L., Franc, S., & Sagar, D. (1991). Natural history, course and prognosis of the Landau and Kleffner syndrome. In I. Pavão Martins, A. Castro-Caldas, H. R. van Dongen, & A. van Hout (Eds.). *Acquired aphasia in children: acquisition and breakdown of language in the developing brain* (pp. 263-277). Dordrecht: Kluwer Academic Publishers.
- Echenne, B., Cheminal, R., Rivier, F., Negre, C., Touchon, J., & Billiard, M. (1992). Epileptic electroencephalographic abnormalities and developmental dysphasias: a study of 32 patients. *Brain and Development*, 14, 216-225.
- Fey, M. E., Cleave, P. L., Long, S. H., & Hughes, D. L. (1993). Two approaches to the facilitation of grammar in children with language impairment: An experimental evaluation. *Journal of Speech and Hearing Research*, 36, 141-157.
- Fisher, S. E., Varga-Khadem, F., Watkins, K. E., Monaco, A. P., & Pembrey, M. E. (1998). Localization of a gene implicated in a severe speech and language disorder. *Nature Genetics*, 18, 168-170.
- Fisher, K. W., & Rose, S. P. (1994). Dynamic development of coordination of components in brain and behavior. In Geraldine Dawson & Kurt W. Fisher (Eds.), *Human behavior and the developing brain* (pp. 3-66). Londres: The Guildford Press.
- Fodor, J. A. (1983). *The modularity of mind*. Cambridge: MIT press.

- Gathercole, S., & Baddeley, A. (1990). Phonological memory deficits in language disordered children: is there a causal connection? *Journal of Memory and Language*, 29, 336-360.
- Gauger, L. M., Lombardino, L. J., & Leonard, C. M. (1997). Brain morphology in children with specific language impairment. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 40, 1272-84.
- Hall, N., & Aram, D. M. (1996). Classification of developmental language disorders (DLD). In Isabelle Rapin (Ed.), *Preschool children with inadequate communication. Developmental language disorder, autism, low IQ* (pp. 10-20). Londres: McKeith Press.
- Haynes, C. (1992). A longitudinal study of language impaired children from a residential school. In P. Fletcher & D. Hall (Eds.), *Specific speech and language disorders in children* (pp. 166-182). Londres: Whurr Publishers.
- Hurst, J. A., Baraitzer, M., Auger, E., Graham, F., & Norell, S. (1990). An extended family with a dominantly inherited speech disorder. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 32, 352-355.
- Hutcheson, G. D. & Conti-Ramsden, G. (1992). Qualitative differences in the conversational interactions of SLI children and their younger siblings. In P. Fletcher & D. Hall (Eds.) *Specific speech and language disorders in children* (pp. 18-28). Londres: Whurr Publishers.
- Johnson, J., & Newport, E. (1989). Critical period effects in second language learning. *Cognitive Psychology*, 21, 60-99.
- Kuhl, P. K., Williams, K. A., Lacerda, F., Stevens, K. N., & Lindblom, B. (1992). Linguistic experience alters phonetic perception in Infants by six months of age. *Science*, 255, 606-608.
- Landau, W. M., & Kleffner, J. F. (1957). Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, 7, 523-530.
- Locke, J. L. (1994). Gradual emergence of developmental language disorders. *Journal of Speech and Hearing Research*, 37, 608-616.
- Lou, H. C., Henriksen, L., & Bruhn, P. (1990). Focal cerebral dysfunction in developmental learning disabilities. *Lancet*, 335, 8-11.
- Maquet, P., Hirsh, E., Dive, D., Salmon, E., Marescaux, C., & Frank, G. (1990). Cerebral glucose utilization during sleep in Landau-Kleffner syndrome: a PET study. *Epilepsia*, 31, 778-783.
- Martins, I. P., Antunes, N. L., Castro-Caldas, A., & Antunes, J. L. (1995). Atypical dominance for language in developmental dysphasia. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 37, 85-90.
- Martins, I. P., & Ferro, J. M. (1991). Recovery from aphasia and lesion size in the temporal lobe. In I. P. Martins, A. Castro-Caldas, H. R. van Dongen & A. van Hout (Eds.), *Acquired aphasia in children: acquisition and breakdown of language in the developing brain* (pp. 171-184). Dordrecht: Kluwer Academic Publishers.
- Martins, I. P., Ferro, J. M., & Antunes, N. L. (1992). Landau and Kleffner syndrome. Dichotic listening performance and outcome of aphasia. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant et l'Adolescent*, 1, 26-31.

- McLaughlin, J. F., & Kriegsmann, E. (1980). Developmental dyspraxia in a family with X-linked mental retardation (Rennpenning Syndrome). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 22, 84-92.
- Mutton, D. E., & Lea, J. (1980). Chromosome studies of children with specific speech and language delay. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 22, 588-594.
- Pascual-Leone, A., Grafman, J., & Hallet, M. (1994). Modulation of cortical neurons output maps during development of implicit and explicit knowledge. *Science*, 263, 1287-1289
- Pennington, B. F., Bender, B., Puck, M., Salenblatt, J., & Robinson, A. (1982). Learning disabilities in children with sex chromosome anomalies. *Child Development*, 53, 1182-92.
- Plante, E., Swisher, L., & Vance, R. (1991). MRI findings in boys with specific language impairment. *Brain and Language*, 41, 52-66.
- Plooij, F. X., & van de Rijt-Plooij, H. H. C. (1989). Vulnerable periods during infancy: Hierarchically reorganized systems control, stress and disease. *Ethology and Sociobiology*, 10, 279 —296.
- Rapin, I. (1996a). Practitioner Review: Developmental language disorders: A clinical update. *Journal of the Child Psychology and Psychiatry*, 37, 643-655.
- Rapin, I. (Ed.) (1996b). *Preschool children with inadequate communication: developmental, language disorder, autism, low IQ*. Londres: McKeith Press.
- Rapin, I., & Allen, D. A. (1983). Developmental language disorders: Nosologic considerations. In U. Kirk (Ed.), *Neuropsychology of Language, Reading and Spelling* (pp. 155-184). Nova Iorque: Academic Press.
- Rapin, I., & Allen, D. A. (1988). Syndromes in developmental dysphasia and adult aphasia. In F. Plum (Ed.), *Language, communication and the brain* (pp. 57-75). Nova Iorque: Raven Press.
- Rapin, I., & Allen, D. A. (1998). The semantic-pragmatic deficit disorder: classification issues. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 33 (1), 83-87.
- Rice, M. L. (2000). Grammatical symptoms of specific language impairment. In Dorothy V. M. Bishop & Laurence B. Leonard (Eds.), *Speech and language impairments in children: causes, characteristics, intervention and outcome* (pp. 17-34). Hove: Psychology Press.
- Robinson, R. J. (1991). Causes and associations of severe and persistent specific speech and language disorders in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 33, 943-962.
- Rom, A., & Leonard, L. (1990). Deficits in grammatical morphology in specifically language impaired children: Preliminary evidence from Hebrew. *Clinical Linguist and Phonetics*, 4, 93-105.
- Schiff-Meyers, N. (1988). Hearing children of deaf parents. In D. V. M. Bishop & K. Mgford (Eds.), *Language development in exceptional circumstances*. Edimburgo: Curchill Livingtone.
- Silva, P. A. (1987). Epidemiology, longitudinal course and some associated features: An update. In W. Yule & M. Rutter (Eds.), *Language development and disorders* (pp. 1-15). Clinics in Developmental Medicine, 101/102. Londres: Mac Keith Press.

- Snowling, M. J. (2000). Language and literacy skills: Who is at risk and why? In D. V. M. Bishop & L. B. Leonard (Ed.), *Speech and language impairments in children: causes, characteristics, intervention and outcome* (pp. 245-259). Hove: Psychology Press.
- Stark, R. E., & Tallal, P. (1981). Selection of children with specific language deficits. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 46, 114-122.
- Stothard, S. E., & Hulme, C. (1992). Reading comprehension difficulties in children: The role of language comprehension and working memory skills. *Reading and Writing*, 4, 245-256.
- Swanson, H. L. (1993). Working memory in learning disability subgroups. *Journal of Experimental and Child Psychology*, 56, 87-114.
- Tallal, P., Stark, R., & Mellits, D. (1985). Identification of language impaired children on the basis of rapid perception and production skills. *Brain and Language*, 25, 314-322.
- Tallal, P., Townsend, J., Curtiss, S., & Wulfeck, B. (1991). Phenotypic profiles of language-impaired children based on genetic/family history. *Brain and Language*, 41, 81-95.
- Tomblin, J. B., Records, N. L., Buckwalter, P., Zhang, X., Smith, E., & O'Brien, M. (1997). Prevalence of specific language impairment in kindergarten children. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 40, 1245-1260.
- Trauner, D., Wulfeck, B., Tallal, P., & Hesselink, J. (2000). Neurological and MRI profiles of children with developmental language impairment. *Developmental Medicine Child Neurology*, 42, 470-475.
- Tuchman, R. F., Rapin, I., & Shinnar, S. (1988). The incidence of seizures in children with communication disorders. *Annals of Neurology (Abstract)*, 24 (2), 326.
- Williams, D., Stott, C. M., Goodyer, I. M., & Sahakian, B. J. (2000). Specific language impairment with or without hyperactivity: neuropsychological evidence for frontostriatal dysfunction. *Developmental Medicine Child Neurology*, 42, 368-375.
- World Health Organization (1993). *The ICD-10 classification for mental and behavioural disorders: Diagnostic criteria for research*. Geneva, Suíça: WHO.

Specific speech and language impairments in children: assessments, diagnostics, classification and outcome (abstract)

Specific Language Impairment (SLI) is an heterogeneous disorder characterized by an inadequate language development that cannot be explained by an auditory sensory defect, a motor-neurological defect, a general cognitive impairment nor an unwillingness to communicate. There are many subtypes of SLI, both in severity and type that may be associated with a different outcome. Although many of these children recover clinically, the majority will maintain minor language impairments leading to a poor school achievement and learning difficulties. A proportion of cases remain severely impaired causing social isolation and an occupational/professional handicap. The origin of these syndromes is probably genetic. Although they are assumed to reflect a dysfunction of the neuronal networks subserving the comprehension, elaboration and production of language, they are not due to evident focal brain lesions, but are associated with atypical patterns of cerebral dominance and specialization for language. A variety of language processing impairments have

been described in these children, namely a difficulty in analysing rapidly changing speech sounds, acquiring language morphology and grammar and a poor phonological memory. Therapeutic intervention in these children must be individualized and interdisciplinary (speech therapy, alternative forms of communication, psychological support and special education). This is essential to prevent social isolation, low self-esteem, emotional and behavioural symptoms and educational problems.