

## Revisão

# O puzzle negligenciado da demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/ profundas: Uma revisão sistemática da literatura acerca de sintomas observáveis

**Maureen B.G. Wissing**<sup>1,2,3</sup> | **Aurora M. Ulgiati**<sup>1,3</sup> |  
**Johannes S. M. Hobbelen**<sup>2,4</sup> | **Peter P. De Deyn**<sup>1,5,6</sup> | **Aly Waninge**<sup>2,7,8</sup> |  
**Alain D. Dekker**<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Neurologia e Centro de Alzheimer, Universidade de Groningen, Centro Hospitalar e Universitário de Groningen, Groningen, Países Baixos

<sup>2</sup> Grupo de Investigação Envelhecimento Saudável, Cuidados de Saúde Aliados e Enfermagem, Universidade de Ciências Aplicadas de Hanze, Groningen, Países Baixos

<sup>3</sup> Departamento de Pesquisa Científica Orientada para a Prática (PWO), Alliade Care Group, Heerenveen, Países Baixos

<sup>4</sup> Departamento de Medicina Geral e Familiar, Universidade de Groningen, Centro Hospitalar e Universitário de Groningen, Groningen, Países Baixos

<sup>5</sup> Instituto Born-Bunge, Universidade de Antuérpia, Antuérpia, Bélgica

<sup>6</sup> Departamento de Neurologia e Clínica de Memória, Rede Hospitalar Antuérpia (ZNA) Middelheim e Hoge Beuken, Antuérpia, Bélgica

<sup>7</sup> Departamento de Psicologia da Saúde, Universidade de Groningen, Centro Médico Universitário de Groningen, Groningen, Países Baixos

<sup>8</sup> Royal Dutch Visio, Vries, Países Baixos

### Correspondência

Maureen.B.G.MWissing, Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Groningen (UMCG) P.O. Box 30.001.9700.RB Groningen, Países Baixos  
Email: m.b.g.wissing@umcg.nl

### Resumo

**Contexto:** A demência é cada vez mais prevalente em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas. No entanto, a detecção e diagnóstico precoce da demência nesta população são complexos. Este estudo visa identificar os sintomas observáveis de demência em adultos com deficiências intelectuais severas/profundas disponíveis na literatura.

**Método:** Foi realizada uma pesquisa sistemática de literatura no PubMed, PsycINFO e Web of Science com uma cadeia de pesquisa exaustiva, usando uma combinação de termos de pesquisa para deficiências intelectuais severas/profundas e demência/envelhecimento.

**Conclusões:** Apenas um número muito limitado de estudos relatou sintomas atribuídos a demência em adultos com deficiências intelectuais severas/profundas. Dada a complexidade da sinalização e do diagnóstico da demência, são necessários estudos dedicados para desvendar a história natural da demência nesta população.

### PALAVRAS-CHAVE

Envelhecimento, demência, Síndrome de Down, deficiências intelectuais, deficiências intelectuais severas/profundas (e múltiplas)

### Informação sobre financiamento:

Programa de Inovação e Investigação  
'Memorabel' da ZonMw, Bolsa/Prémio  
Número: 733050863

Este é um artigo de acesso aberto nos termos da Licença de Atribuição Creative Commons, que permite a utilização, distribuição e reprodução em qualquer meio, desde que o trabalho original seja devidamente citado.

© 2021 Os Autores. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities* publicado por John Wiley & Sons Ltd.

## 1 | INTRODUÇÃO

A população mundial, incluindo pessoas com deficiências intelectuais, está a envelhecer. A esperança de vida das pessoas com deficiências intelectuais aumentou ainda mais do que aquela da população em geral (Coppus, 2013; Evans et al., 2013). Na sua globalidade, a esperança de vida desta população é comparável à da população geral. A exceção, com uma esperança de vida menor, é o caso de pessoas com deficiências intelectuais mais severas ou múltiplas deficiências, e pessoas com Síndrome de Down (aproximadamente 60 anos; Bittles et al., 2007; Coppus, 2013). Uma vez que a idade representa o maior fator de risco para a demência (Alzheimer's Association, 2021), a demência é cada vez mais prevalente entre a população com deficiência.). As pessoas com Síndrome de Down (trissomia 21) têm, particularmente, um alto risco genético de desenvolverem demência por doença de Alzheimer: até 77% terão desenvolvido demência entre os 60 e 69 anos (Ballard et al., 2016). Para além disso, as taxas de prevalência de demência em pessoas com deficiências intelectuais não relacionadas com a Síndrome de Down variam entre estudos (Krinsky-McHale & Silverman, 2013).

Incapacidade intelectual pré-existente, comportamento característico (ao longo da vida) e comorbilidades que podem imitar os sintomas da demência são fatores que complicam o diagnóstico de demência em pessoas com deficiências intelectuais (Esbensen et al., 2017; McKenzie et al., 2018; Sheehan et al., 2015). Na realidade, quanto mais severo for o nível de incapacidade, mais difícil se torna fazer o diagnóstico de demência (Evans et al., 2013). Assim, diagnosticar demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, isto é, com um Quociente de Inteligência abaixo de 35, é particularmente desafiante. Em primeiro lugar, a sua baixa função cognitiva basal torna difícil estabelecer um declínio da função cognitiva a partir de um nível anterior mais alto (Evans et al., 2013). Em segundo lugar, demonstrar mudanças comensuráveis no funcionamento cognitivo utilizando testes neuropsicológicos diretos torna-se virtualmente impossível, devido aos efeitos-chão (Elliott-King et al., 2016). Em terceiro lugar, observar o declínio no funcionamento é muito complexo, uma vez que os indivíduos com deficiências intelectuais severas/profundas têm, muitas vezes, vários problemas de saúde, isto é, multimorbilidade (Hermans & Evenhuis, 2014; Kinnear et al., 2018; Van Timmeren et al., 2017). Em quarto lugar, precisam de muito apoio para executar as atividades do dia-a-dia, uma vez que as competências específicas não foram adquiridas (Sheehan et al., 2015). Consequentemente, competências que nunca foram adquiridas não podem ser alteradas e, por isso, não serão consideradas sintomas indicativos de

demência. Por último, diagnosticar demência nesta população é ainda mais complicado, porque a comunicação é, maioritariamente, não-verbal, logo, sem queixas apresentadas pelo indivíduo (Smiley & Cooper, 2003). Por conseguinte, quem sofre de deficiências intelectuais severas/profundas está extremamente dependente de cuidadores/familiares para observarem e sinalizarem quaisquer sintomas de demência (McKenzie et al., 2018).

Evidentemente, o diagnóstico de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas é um quebra-cabeças complexo, que precisa de um entendimento específico de como esta se apresenta nesta população. A deteção e diagnóstico precoces da demência permite aos profissionais de saúde e familiares fazerem escolhas informadas sobre a adaptação dos cuidados, apoio e tratamento (Dekker, Wissing et al., 2021). No entanto, os cuidadores indicam que têm um conhecimento limitado acerca de como a demência se apresenta em pessoas com deficiências intelectuais (Herron et al., 2015; Whitehouse et al., 2000). O conhecimento limitado acerca dos sintomas pode levar a que os primeiros sinais não sejam reconhecidos, levando a um diagnóstico (demasiado) tardio ou à ausência de diagnóstico (Cleary & Doody, 2017). Além disso, quando a demência é diagnosticada, existe uma lacuna no conhecimento dos cuidadores de pessoas com deficiência intelectual acerca da progressão da demência (Furniss et al., 2011; Iacono et al., 2014). Os cuidadores reportam também dificuldade em compreender se as alterações eram devidas aos sintomas de demência ou relacionadas com a incapacidade intelectual (Iacono et al., 2014).

De uma forma geral, um melhor entendimento sobre os sintomas (precoces) de demência, principalmente em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, é essencial para proporcionar apoio e cuidados adequados, de forma a manter a qualidade de vida (Janicki, 2011; Dekker, Wissing et al., 2021). Melhorar o procedimento de diagnóstico nesta população começa por entender a história natural da demência. Assim, este estudo efetua uma revisão da literatura para identificar os sintomas observáveis de demência em adultos com deficiências intelectuais severas/profundas. Dada a complexidade do diagnóstico, é esperado que, muitas vezes, a demência não seja diagnosticada. Por isso, também revimos a literatura sobre envelhecimento onde são descritas alterações no funcionamento cognitivo e/ou alterações comportamentais e psicológicas, sem referência explícita a demência.

## 2 | MÉTODOS

Esta revisão sistemática da literatura seguiu, maioritariamente, os critérios PRISMA (Moher et al., 2009). Todos os critérios foram seguidos, à exceção da avaliação do risco de viés, uma vez que o nosso objetivo fundamental era identificar os sintomas

observáveis de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, na pouca literatura disponível.

## 2.1 | Estratégia de pesquisa

Em dezembro de 2020, foi realizada nas plataformas PubMed, PsycINFO e Web of Science uma pesquisa de literatura sistemática, sem qualquer restrição temporal. A estratégia de pesquisa envolveu três grupos de palavras-chave. O primeiro grupo incluiu termos de pesquisa para deficiências intelectuais severas/profundas, utilizando uma vasta gama de sinônimos para deficiências intelectuais, bem como terminologia mais antiga (por vezes já em desuso) para garantir, também, a obtenção de estudos relevantes utilizando terminologia do passado. Dado que não existem termos específicos indexados para deficiências intelectuais severas/profundas nas bases de dados, todos os termos de pesquisa foram pesquisados cinco vezes (precedidos pelos adjetivos Complexo, Múltiplo, Profundo, Grave ou Severo) para descartar artigos que não se focam em deficiências intelectuais severas/profundas. O segundo grupo incluiu termos de pesquisa relacionados com demência, por exemplo, *Alzheimer*, *incapacidade cognitiva grave/ligeira*, assim como termos relacionados com envelhecimento, como *declínio*, *alterações*, *progressivo/a*, *deterioração*. Subsequentemente, o terceiro grupo garantiu que apenas foram obtidos resultados relativos a uma população envelhecida, descartando inúmeros estudos em crianças, adolescentes, jovens adultos e animais. Dentro de cada grupo, os termos de pesquisa foram combinados com o operador Booleano 'OR' ('OU'); os três grupos foram também combinados num único de acordo com o operador Booleano 'AND' ('E'). Nos três grupos, foi utilizado truncamento (\*) para ter em conta diferentes formas das palavras. As palavras-chave foram pesquisadas no título e no resumo (Tabela A1).

## 2.2 | Seleção de estudos

Para serem incluídos, os estudos tinham de descrever (potenciais) sintomas de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, com 30 ou mais anos de idade. Se os estudos se focassem num espectro mais alargado de níveis de deficiência intelectual, os sintomas (potenciais) de demência tinham de ser reportados separadamente para pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas. Critérios de exclusão: estudos sobre a população geral (sem deficiências intelectuais), pessoas com deficiências intelectuais leves ou moderadas, idade inferior a 30 anos, estudos sobre pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas causadas por doenças (genéticas) raras (isto é, menos de 5 em 10.000 pessoas; Nguengang Wakapet al., 2020), artigos de pesquisa

que não eram os originais (por exemplo, revisões), estudos em animais e estudos que não foram escritos em inglês.

Todos os dados obtidos nas três bases de dados foram deduplicados usando o *software* de gestão bibliográfica RefWorks (ProQuest). Os títulos e resumos foram, posteriormente, triados em relação à elegibilidade (A.M.U.). Uma seleção aleatória de 15% dos registos deduplicados foram analisados por um segundo autor (M.B.G.W.). Depois, os dois autores (A.M.U. e M.B.G.W.) determinaram, de forma independente, a elegibilidade dos artigos selecionados, verificando os textos completos. As discordâncias foram resolvidas através de discussões consensuais consultando, quando necessário, um terceiro autor (A.D.D.) Por fim, as listas de referências dos estudos incluídos foram analisadas, para encontrar artigos adicionais. A Figura 1 mostra esquematicamente o processo de seleção.

## 2.3 | Extração de dados e síntese

Dois autores (A.M.U. e M.B.G.W.) extraíram, de forma independente, dados relevantes dos estudos selecionados, nomeadamente: população(ões) do estudo; deficiência intelectual, avaliação de demência/alterações devidas à idade que poderão ser potenciais sintomas de demência, e principais resultados sintomáticos (Tabela 1). As discrepâncias foram resolvidas através de discussões entre os dois autores. Adicionalmente, dois autores determinaram, separadamente, as limitações dos estudos primários. Para diagnosticar a demência são usados vários conjuntos de critérios, atualmente, em todo o mundo (American Psychiatric Association, 2013; McKhann et al., 2011; World Health Organization, 2018). Apesar das (pequenas) diferenças, todos estes conjuntos de critérios incluem, de uma forma ou de outra, um declínio na função cognitiva que interfere com a capacidade de realizar atividades da vida quotidiana, acompanhada de sintomas comportamentais e psicológicos de demência (SCPD), (Dekker et al. 2015; Finkel, 2000). Portanto, nos estudos sobre envelhecimento, apenas as mudanças cognitivas e as alterações comportamentais e psicológicas reportadas foram consideradas como potenciais sintomas de demência. No presente estudo, os (potenciais) sintomas de demência foram categorizados de acordo com os três domínios de critérios de diagnóstico. Outros resultados reportados em estudos sobre demência foram agrupados na categoria de alterações neurológicas e outras (Nieuwenhuis-Mark, 2009; Strydomet al., 2010; Tabela 2).

## 3 | RESULTADOS

A pesquisa de literatura produziu um total de 668 resultados em três bases de dados. A deduplicação

resultou em 625 registos únicos (Figura 1). Com base no título e no resumo, foram considerados potencialmente relevantes para esta revisão 141 registos. A análise de 15% dos registos deduplicados, selecionados aleatoriamente, pelos autores revelou uma concordância de 96,7%. Os 141 artigos foram lidos na íntegra, tendo 9 estudos satisfeito os critérios e sido subsequentemente incluídos. A concordância dos autores neste processo de leitura integral foi de 96,2%. Outros dois artigos foram identificados através do rastreio das listas de referências dos artigos incluídos (Figura 1). No total, 11 estudos foram ao encontro dos critérios de inclusão. A Tabela 1 apresenta uma revisão detalhada das características e principais resultados.

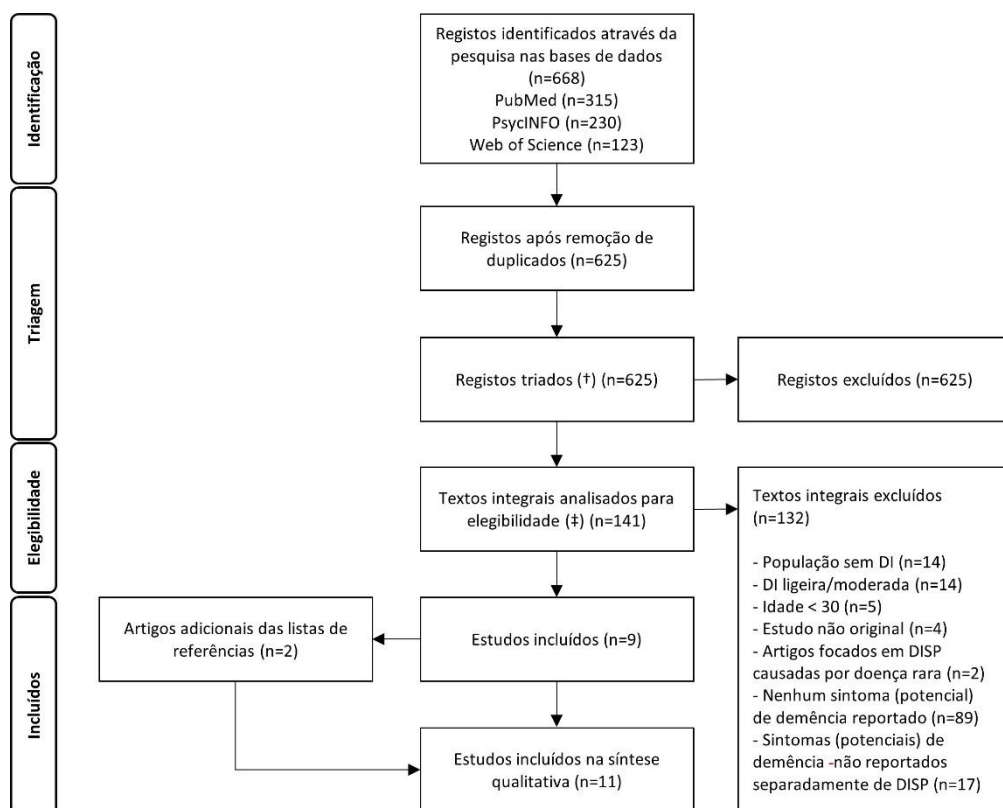
### 3.1 | Sintomas em estudos sobre demência

O primeiro estudo a reportar sintomas de demência em adultos com deficiências intelectuais severas/profundas foi publicado por Reid e Aungle (1974). Entre as 155 pessoas com deficiência intelectual, dois indivíduos com deficiência intelectual severa foram diagnosticados com demência, com base na (re)avaliação clínica (Tabela 1). Para um homem de 52 anos com Síndrome de Down, os sintomas de demência reportados consistiam numa alteração da personalidade, perturbação do sono, diminuição da atividade, redução da fala e deterioração das capacidades de auto-cuidado. Também foram reportadas incontinência e epilepsia tardia. O segundo caso era relacionado com um

processo de demência em progresso numa mulher de 65 anos de idade, com deficiência intelectual grave de etiologia desconhecida. A demência teve início a meados dos seus 50 anos e os sinais foram perda das capacidades de autocuidado com progressão lenta, redução da fala, alteração de personalidade e espasticidade assimétrica nos membros.

Posteriormente, Day (1985) reportou a prevalência de demência em 357 pessoas com deficiência intelectual. Um diagnóstico de demência tardia foi registado nos relatórios de nove indivíduos, incluindo duas pessoas com deficiência intelectual severa. Ambos tinham dificuldades de memória, apresentadas através de esquecimentos e confusão, assim como perda de competências sociais e deterioração de hábitos pessoais. Para além disso, exibiam perturbações comportamentais, que não foram especificadas.

Evenhuis (1990) levou a cabo um estudo prospetivo longitudinal em dezassete indivíduos com Síndrome de Down, dos quais cinco tinham deficiência intelectual severa. Suspeitou-se de demência nestes cinco indivíduos com base no declínio progressivo nas atividades quotidianas. No entanto, não foi possível formalizar o diagnóstico de demência por não ser possível avaliar a memória e a orientação. Também foi observada uma diminuição nas competências de autocuidado destes indivíduos. Foi observada redução de discurso numa pessoa. Nos restantes quatro, a fala pouco tinha desenvolvido e, conseqüentemente, não foi considerada indicadora de demência. Duas pessoas tinham desenvolvido



**FIGURA 1** Fluxograma do processo de seleção dos estudos. †, concordância dos autores acerca dos 15% dos registos deduplicados; ‡, concordância relativa à avaliação através da leitura integral. DI, deficiências intelectuais; DISP, deficiências intelectuais severas/profundas.

**TABELA 1** Características e principais resultados sintomáticos dos estudos incluídos.

	Referências	População do estudo	Classificação da DI	Avaliação de alterações relacionadas com a demência/idade que são potenciais sintomas de demência	Principais resultados sintomáticos
Estudos sobre sintomas de demência	Reid e Aungle (1974)	155 DI, 63 ♂, 49–85 anos	GMD	(re)Avaliação Clínica: - Ficheiros dos casos - Entrevistas a informadores - Exame Físico	↓ atividade, ↓ discurso, ↓ competências de autocuidado, alteração da personalidade, sono perturbado, incontinência, epilepsia tardia (Caso 1)
		- 1 DI severa (SD) + demência, ♂, 52 anos - 1 DI severa + demência, ♀, 62 anos			↓ competências de autocuidado, ↓ discurso, alteração de personalidade, sinais espáticos assimétricos nos membros (Caso 2)
	Day (1985)	357 DI, ≥ 40 anos - 2 DI severa + demência tardia	ICD-9	- Ficheiros dos casos	↓ competências sociais, ↓ hábitos pessoais, perturbações comportamentais, dificuldades de memória: esquecimento, confusão
	Evenhuis (1990)	17 SD, 7 ♂, 45–63 anos - 5 DI severa (SD) + DA, 2 ♂, 45–60 anos	DI Severa: QI 25–5	Avaliação clínica não standardizada: - Observações - Entrevistas a informadores - Exame físico	↓ competências de autocuidado, ↓ marcha, apatia/afastamento, convulsões epiléticas, acamado/em cadeira (n = 5) incontinência urinária, sonolência diurna, mioclonia (n = 4) sono noturno perturbado, hipertonía muscular (n = 3) apraxia, irritabilidade/agressão (n = 2) ↓ discurso (n = 1)
	Duggan et al. (1996)	12 DI + demência, 3 ♂, 47–77 anos - 1 DI severa (SD), ♀, 59 anos	ICD-9	- Ficheiros psiquiátricos e médicos - Entrevistas a informadores (BHI) - Exame físico	↓ quantidade de caminhadas, ↓ consumo de alimentos, ↓ consumo de líquidos, perda de peso, colocação de alimentos em locais inapropriados, uso errado de utensílios, pica, andar sem rumo, hipermetamorfose
	Burt et al. (1998)	70 SD, 22–60 anos - 2 DI severa (DS) + demência - 3 DI profunda (SD) + demência	Severa: QI 21–36 Profunda: sem valor basal na escala LIPS	- Avaliação neuropsicológica direta (DF & SR, GPT, DTVM, PD, PPVT-R, LIPS) - Entrevistas a informadores (VABS, DQMRP, RSMB, DSI, MAS)	↓ funcionamento cognitivo, ↓ memória, ↓ funcionamento quotidiano, alterações emocionais/comportamentais
	Määttä et al. (2006)	129 SD, 76 ♂, 0–67 anos - 1 DI moderada/severa (SD) + DA, ♂, 51 anos	CID-10	- Ficheiros dos casos	↓ competências de autocuidado, ↑ esquecimento, ↑ irritabilidade, afastamento, surto agressivo ocasional, epilepsia tardia

**TABELA 1** (continuação)

Referências	População do estudo	Classificação da DI	Avaliação de alterações relacionadas com a demência/idade que são potenciais sintomas de demência	Principais resultados sintomáticos	
Margallo-Lana et al. (2007)	92 DS, 63 ♂, 20–76 anos - 6 DI profunda (SD) + demência	Não-especificado	-Entrevistas a informadores - Ficheiros médicos	Sintomas não-cognitivos: ↓ competências quotidianas, ↓ mobilidade, ↓ interesse pelo que o rodeia, comportamento não-característico e desadequado, sonolência diurna, vaguear, perder-se, incontinência	
Sauna-Aho et al. (2018)	128 SD, SW, SxF, 85 ♂, 36–85 anos - 2 DI profunda + demência, 50 anos (SD), 61 anos (SxF) - 1 DI profunda + demência vascular, 53 anos (SW)	Ficheiros médicos	Ficheiros médicos - BPSLD - Imagiologia cerebral	Alteração de peso, perda de energia, perturbação do sono	
Estudos sobre potenciais sintomas de demência	Haveman et al. (1994)	1580 DI, 0–60+ anos - 209 DI severa (SD) - 477 DI severa (não-SD)	Não especificado	GQ: - Funcionamento psicológico - Comportamento desafiador	DI severa, não-SD: = problemas psicológicos, ↓ comportamento desafiador DI severa SD: ↑ problemas psicológicos, = comportamento desafiador
Cherry et al. (1997)	168 DISP - 84 jovens, 46 ♂, 20–29 anos - 84 idosos, 45 ♂, 60–79 anos	AAMD	DASH	Comparando com os jovens DISP, os idosos DISP revelaram: ↑ duração da ansiedade, comportamento sexual inadequado, problemas de controlo de impulsos ↑ severidade da ansiedade, estereotipias, problemas de controlo de impulsos, Resultado em relação a nível de DI: ↑ duração de comportamento de auto-flagelação em idosos com DI profunda	
Rousseau et al. (2019)	474 DI profunda e deficiência motora severa - 219 jovens, 1.2 ♂/♀, 18–34 anos - 151 meia-idade, 1 ♂/♀, 35–49 anos - 104 idosos, 1.4 ♂/♀, 50–68 anos	Ficheiros médicos	Ficheiros médicos	↑ afastamento ↑ gritos intermitentes, ↑ choro intermitente, ↑ agitação, ↑ auto-agressividade, ↓ linguagem, ↓ postura e habilidade motora, ↓ coordenação, ↓ sociabilidade, = agressividade, = estereotipias, = mericismo, = perturbações do sono	

*Nota:* ↓, decréscimo; ↑, aumento; =, permaneceu estável, ♂, masculino; ♀, feminino. Abreviaturas: AAMD, American Association on Mental Deficiency [Associação Americana de Deficiência Mental]; DA, Doença de Alzheimer's; DASH, Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped [Avaliação Diagnóstica para Deficientes Severos]; BHI, Behaviour History Inventory [Inventário da História do Comportamento]; BPSLD, British Present Psychiatric State-Learning Disabilities Assessment [Estado Psiquiátrico Atual da Grã Bretanha - Deficiências de Aprendizagem]; DF & SR, Digits Forward and Sentence Recall subscales [Sub-escalas dos testes Digits Forward e Memória de frases; SD, Síndrome de Down; DSI, Depression Status Inventory [Inventário do Estado Depressivo]; DTVMI, Developmental Test of Visual-Motor Integration [Teste de Desenvolvimento de Integração Visual e Motora]; DQMRP, Dementia Questionnaire for Mentally Retarded Persons [Questionário sobre Demência para Pessoas Deficientes Mentais] ; SxF Síndrome do X Frágil; GMD, Glossary of Mental Disorder [Glossário dos Distúrbios Mentais]; GPT, Grooved Pegboard Test [Teste do Pegboard Ranhurado]; GQ, Gerontological Questionnaire subscales [Subescalas do Questionário Gerontológico]; ICD, International Classification of Diseases and Related Health Problems [Classificação Internacional de Doenças e Problemas Relacionados; DI, Deficiências Intelectuais; QI, Quociente de Inteligência; LIPS, Leiter International Performance Scale [Escala Internacional Leiter para a Performance]; MAS, Mood Assessment Scale for MR [Escala de Avaliação do Humor para Atrasos Mentais]; PD, Picture Description test [teste de Descrição de Figuras]; PPVT-R, Peabody Picture Vocabulary Test-Revised [Teste de Vocabulário por Imagens Peabody – Revisto]; RSMB, Reiss Screen for Maladaptive Behaviour [Triagem de Reiss para Comportamento Maladaptativo]; DISP, deficiências intelectuais severas/profundas; VABS, Vineland Adaptive Behaviour Scale [Escala do Comportamento Adaptativa de Vineland], SW, síndrome de Williams.

**TABELA 2** Visão geral dos (potenciais) sintomas de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas.

<b>Categorias</b>	<b>Sintomas de demência</b>	<b>Potenciais sintomas de demência</b>
Alterações cognitivas	↓ discurso <sup>1,3</sup> , ↓ competências sociais <sup>2</sup> , ↓ funcionamento cognitivo <sup>5</sup> , ↓ memória <sup>2,5</sup> , esquecimento <sup>2,6</sup> , confusão <sup>2</sup> , caminhar sem rumo <sup>4</sup> , vaguear <sup>7</sup> , perder-se <sup>7</sup> , ↓ hábitos pessoais <sup>2</sup> , apraxia <sup>3</sup> , colocação inapropriada de alimentos <sup>4</sup> , uso errado de utensílios <sup>4</sup>	↓ linguagem <sup>11</sup> , ↓ sociabilidade <sup>11</sup> , ↓ habilidade postural e motora <sup>11</sup> , ↓ coordenação <sup>11</sup>
Alterações comportamentais e psicológicas	agressão <sup>3,6</sup> , afastamento <sup>6</sup> , apatia <sup>3</sup> , ↓ interesse no que o rodeia <sup>7</sup> , irritabilidade <sup>3,6</sup> , sonolência diurna <sup>3,7</sup> , sono conturbado <sup>1</sup> , perturbação do sono <sup>8</sup> , ↓ ingestão de alimentos <sup>4</sup> , ↓ ingestão de líquidos <sup>4</sup> , pica <sup>4</sup> , comportamento não-característico e inadequado <sup>7</sup> , hipermetamorfose <sup>4</sup> , alteração da personalidade <sup>1</sup> , alterações emocionais/comportamentais <sup>5</sup>	↑ auto-agressividade <sup>11</sup> , ↑ duração do comportamento de autoagressão (DIP) <sup>10</sup> , ↑ afastamento <sup>11</sup> , ↑ agitação <sup>11</sup> , ↑ gritos intermitentes <sup>11</sup> , ↑ choro intermitente <sup>11</sup> , ↑ duração da ansiedade <sup>10</sup> , ↑ duração de comportamento sexual inadequado <sup>10</sup> , ↑ duração dos problemas de controlo de impulsos <sup>10</sup> , ↑ severidade da ansiedade <sup>10</sup> , ↑ severidade das estereotipias <sup>10</sup> , ↑ severidade dos problemas de controlo de impulsos <sup>10</sup> , ↑ problemas psicológicos (SD) <sup>9</sup>
Alterações nas atividades do dia a dia	↓ competências de auto-cuidado <sup>1,3,6</sup> , ↓ funcionamento/competências do dia a dia <sup>5,7</sup> , ↓ actividade <sup>1</sup>	
Alterações neurológicas e outras alterações físicas	incontinência <sup>1,3,7</sup> , epilepsia (tardia) <sup>1,3,6</sup> , alterações/perda de peso <sup>4,8</sup> , ↓ energia <sup>8</sup> , ↓ quantidade de caminhadas <sup>4</sup> , ↓ mobilidade <sup>7</sup> , ↓ marcha <sup>3</sup> , acamado/em cadeira <sup>3</sup> , sinais espáticos assimétricos nos membros <sup>1</sup> , hipertonia muscular <sup>3</sup> , mioclonia <sup>3</sup>	

*Nota:* ↓, decréscimo; ↑, aumento; =, permaneceu estável. Referências: 1, (Reid & Aungle, 1974); 2, (Day, 1985); 3, (Evenhuis, 1990); 4, (Duggan et al., 1996); 5, (Burt et al., 1998); 6, (Määttä et al., 2006); 7, (Margallo-Lana et al., 2007); 8, (Sauna-Aho et al., 2018); 9, (Haveman et al., 1994); 10, (Cherry et al., 1997); 11, (Rousseau et al., 2019). Abreviaturas: SD, Síndrome de Down; não-DS, sem Síndrome de Down; DIP, deficiências intelectuais profundas.

apraxia, não tendo este fator sido avaliado nas outras três pessoas. Adicionalmente, os cinco participantes revelaram apatia, por exemplo, afastamento social. Além disso, as alterações comportamentais reportadas foram sonolência durante o dia (n=4), perturbações do sono (n=3) e irritabilidade/agressão (n=2). À semelhança de Reid e Aungle (1974), foram reportados episódios de crises epiléticas tardias (n=5), mioclonia (n=4) e incontinência (n=4). Além disso, todos os cinco indivíduos desenvolveram hipertonia muscular e apresentaram uma deterioração da marcha. No decurso da demência, ficaram dependentes de cadeira de rodas ou acamados. O exame neuropatológico *post-mortem* confirmou a demência por doença de Alzheimer nestas cinco pessoas.

Duggan et al. 1996 descreveram alterações comportamentais numa população com deficiências intelectuais e demência. Entre os doze indivíduos, um tinha uma deficiência intelectual severa e um diagnóstico de demência. Com base numa entrevista com um informante, usando o *Past Behavioural History Inventory* (Inventário de História Comportamental Passada), esta mulher de 59 anos com Síndrome de Down foi descrita como tendo alterações no comportamento de caminhada, especialmente caminhar sem rumo nos oito meses anteriores e uma notória diminuição na quantidade de caminhadas nos últimos dezoito meses. Os sintomas adicionais foram perda de peso, diminuição na quantidade de comida ingerida nos oito meses anteriores, colocação de comida em locais inadequados durante dezoito meses, uso errado de utensílios e pica nos seis meses anteriores e decréscimo na ingestão de líquidos nos oito meses anteriores. Por fim, demonstrou uma hipermetamorfose que se manifestou com uma compulsão por tocar em mobília. (Tabela 1).

De forma semelhante a Evenhuis (1990), também Burt et al. (1998) utilizaram uma abordagem prospetiva longitudinal para estudar a demência em 70 pessoas com Síndrome de Down, das quais 16 tinham deficiência intelectual severa e 5 tinham uma deficiência intelectual profunda. Com base na 10ª revisão da *International Classification of Diseases and Related Health Problems* (Classificação Internacional de Doenças e Outros Problemas de Saúde Relacionados), duas pessoas com deficiência intelectual severa e três com deficiência intelectual profunda tinham demência (Tabela 1). Foi detetado um declínio da memória em três pessoas e um declínio de outras funções cognitivas em quatro pessoas. Não foi possível efetuar o teste direto de memória e/ou outros testes cognitivos a uma das pessoas, mas foi presumido que o declínio estava presente, baseado nos relatórios de informante. Todas as cinco pessoas sofreram um declínio no funcionamento quotidiano, bem como alterações emocionais e comportamentais.

Também Määttä et al. (2006) se focaram na saúde mental e comportamento adaptativo de 129 pessoas com Síndrome de Down (Tabela 1). Foi descrito um

caso de um adulto com deficiência intelectual moderada-severa e doença de Alzheimer. As observações dos últimos cinco anos revelaram um aumento do esquecimento, irritabilidade, afastamento, surtos ocasionais de agressividade e declínio das competências de autocuidado. Tal como em Reid e Aungle (1974), foi encontrada epilepsia tardia, neste caso, presente há dois anos e meio.

Margallo-Lana et al. (2007) estudaram o alcance das alterações cognitivas e demência em pessoas com Síndrome de Down, enfatizando que o diagnóstico clínico de demência em pessoas com deficiências intelectuais mais severas pode ser problemático. Em seis pessoas com deficiências intelectuais profundas, o diagnóstico de demência baseou-se em características de demência não-cognitivas, tais como sintomas comportamentais como perda de interesse no que está ao redor, sonolência diurna e comportamento inadequado não-característico. Outros sinais não-cognitivos foram o declínio nas competências quotidianas, vaguear e perder-se, assim como mobilidade decrescente e incontinência (Tabela 1).

O último estudo sobre sintomas de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas foi publicado por Sauna-Ahoet et al. (2018). Recorrendo ao questionário de avaliação British Present Psychiatric State-learning Disabilities [Estado Psiquiátrico Atual da Grã Bretanha - Deficiências de Aprendizagem], foi efetuado um rastreio de demência em 128 indivíduos, onde se incluem sujeitos com Síndrome de Down (n=62), Síndrome de Williams (n=22) e Síndrome do X Frágil (n=44). Um total de 50 indivíduos tinham uma deficiência intelectual severa e 3 tinham uma deficiência intelectual profunda. No entanto, sintomas específicos de demência foram reportados separadamente apenas para os indivíduos com deficiências intelectuais profundas (um com Síndrome de Down, um com Síndrome de Williams, um com Síndrome do X Frágil), nomeadamente: perda de peso, perda de energia e perturbação do sono (Tabela 1).

### 3.2 | Potenciais sintomas de demência em estudos sobre envelhecimento

Espera-se que, muitas das vezes, a demência não seja diagnosticada em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, devido à complexidade em diagnosticar demência nesta população. Por isso, alterações no funcionamento cognitivo e/ou alterações comportamentais e psicológicas foram consideradas potenciais sintomas de demência.

O primeiro estudo a relatar alterações relacionadas com a idade, que podem, de facto, ser sintomas de demência em adultos com deficiências intelectuais severas/profundas, foi publicado por Haveman et al. (1994). Os autores avaliaram comportamentos desafiadores e problemas psicológicos em 1580 pessoas com deficiências intelectuais, de acordo com a



idade, nível de deficiência intelectual e presença de síndrome de Down. Especificamente para pessoas com deficiência intelectual severa e sem síndrome de Down, encontraram menores taxas de comportamento desafiador em idades mais avançadas, enquanto que os problemas psicológicos estavam distribuídos uniformemente. Em pessoas com Síndrome de Down, idosos com deficiências intelectuais severas tinham mais problemas psicológicos (Tabela 1). Os autores concluíram que estes problemas psicológicos podem ser explicados como sendo sintomas de demência, sendo que 19 das 85 pessoas com Síndrome de Down (deficiências intelectuais leves e severas) com idade superiores ou iguais a 50 anos tinham um diagnóstico de demência.

De seguida, Cherry et al. (1997) conduziram um estudo transversal, centrado nos sintomas associados a distúrbios psiquiátricos em jovens (20-29 anos) em comparação com adultos mais velhos (60-79 anos) com deficiências intelectuais severas/profundas (Tabela 1). Recorrendo à Avaliação Diagnóstica de Deficientes Severos (Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped), os sintomas psicopatológicos foram avaliados com base na frequência, duração e severidade. Os adultos mais velhos exibiram maior duração de ansiedade, comportamento sexual inapropriado e problemas de controlo de impulsos, bem como maior gravidade da ansiedade, estereotípias e problemas de controlo de impulsos. Para além disso, os resultados sugeriram que a ansiedade e os problemas de controlo de impulsos eram mais problemáticos nos adultos mais velhos. Adicionalmente, as alterações associadas à idade foram comparadas entre as deficiências intelectuais severas e profundas. Pessoas mais velhas com deficiência intelectual profunda tinham comportamentos de autflagelação mais prolongados, quando comparados com aqueles com deficiência intelectual severa. Os autores relatam que a prevalência de diagnóstico de distúrbios psiquiátricos, particularmente formas clássicas de doença mental, como a ansiedade, foi baixa.

Por último, Rousseau et al. (2019) avaliaram o envelhecimento em 474 pessoas com uma deficiência intelectual profunda e deficiência motora severa. Em comparação com indivíduos mais jovens (18-34 anos), os adultos mais velhos (50-68 anos) apresentaram problemas comportamentais mais frequentes, como afastamento, gritos intermitentes, choro intermitente, agitação e autoagressão. Proporções semelhantes de agressividade, estereotípias, mericismo e problemas do sono foram registados nos jovens, pessoas de meia-idade (35-49 anos) e pessoas mais velhas. Mais ainda, competências cognitivas, como linguagem, capacidade motora e postural, coordenação e sociabilidade sofreram um declínio com a idade.

### 3.3 | Síntese de resultados

Resumindo, oito estudos reportaram sintomas de demência para um total de 27 adultos com deficiências

intelectuais severas/profundas e demência. Destes 27 indivíduos, 22 tinham Síndrome de Down, 1 tinha Síndrome de Williams, 1 tinha Síndrome de X Frágil e para 3 indivíduos a etiologia era não-especificada. Adicionalmente, três estudos sobre as alterações associadas ao envelhecimento em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas observaram um declínio no funcionamento cognitivo e um aumento na emergência de SCPD, que podem ser potencialmente associados a sintomas de demência, dada a complexidade de diagnosticar demência nesta população. A Tabela 2 contém uma revisão das alterações cognitivas reportadas, SCPD, alterações na capacidade de realizar atividades do dia-a-dia, alterações neurológicas e outras alterações físicas.

### 3.4 | Limitações da literatura primária

O número muito limitado de estudos que explicam a demência estudada em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas revela claramente que esta população tem sido enormemente negligenciada na literatura até agora. Aqui, fornecemos um primeiro inventário de sintomas observáveis nesta população. Uma vez que os artigos recolhidos tinham limitações semelhantes, estas limitações não foram discutidas por artigo, mas foram sumariadas em geral, agrupadas de acordo com as categorias de extração de dados na Tabela 1.

#### 3.4.1 | População(ões) do estudo

A primeira limitação dizia respeito ao número reduzido de pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, com sintomas de demência reportados (entre  $n=1$  e 6 em cada estudo sobre demência). Em segundo lugar, a etiologia da deficiência intelectual não foi especificada em dois dos estudos sobre demência para um total de 3 pessoas (Day, 1985; Reid & Aung, 1974), bem como para as 477 pessoas sem síndrome de Down no estudo sobre envelhecimento da Haveman et al. (1994) e 474 pessoas no estudo sobre envelhecimento de Rousseau et al. (2019). Em terceiro lugar, o (sub)tipo de demência exato não foi mencionado em cinco estudos sobre demência (Burt et al., 1998; Day, 1985; Duggan et al., 1996; Margallo-Lana et al., 2007; Reid & Aung, 1974). Num outro estudo, não foi claramente reportado se a pessoa com Síndrome de Down e a pessoa com Síndrome do X Frágil tinham demência associada à doença de Alzheimer ou demência vascular Sauna-Aho et al. (2018).

#### 3.4.2 | Classificação de deficiência intelectual

Os critérios para determinar o nível de deficiência intelectual variaram entre os estudos, introduzindo um potencial grau de variação. De facto, dois estudos não especificaram como o nível de deficiência intelectual foi estabelecido (Haveman et al., 1994; Margallo-Lana et

al., 2007). Surpreendentemente, Burt et al. (1998) determinaram o nível à entrada no estudo, introduzindo incerteza acerca do nível de pré-morbilidade da deficiência intelectual, isto é, se aquelas pessoas sempre funcionaram num intervalo basal de deficiência intelectual severa/profunda.

### 3.4.3 | Avaliação de alterações associadas a demência/idade que são sintomas potenciais de demência

Tal como a determinação do nível de deficiência intelectual, os procedimentos de avaliação de demência em pessoas com deficiência intelectual severa/profunda variaram entre os estudos. Dois estudos obtiveram os diagnósticos através de ficheiros de casos, sem descrever o procedimento exato do diagnóstico (Day, 1985; Määttä et al., 2006). Cinco estudos reportaram ter usado instrumentos para identificar (potenciais) sintomas de demência (Burt et al., 1998; Cherry et al., 1997; Duggan et al., 1996; Haveman et al., 1994; Sauna-Aho et al., 2018). Nos restantes estudos os (potenciais) sintomas foram recolhidos de ficheiros de casos e/ou informações obtidas a partir de funcionários.

No seu conjunto, os estudos recolhidos nesta revisão sistemática apresentavam limitações bastante semelhantes, no que diz respeito a pequenas amostras e à variação dos critérios/procedimentos de avaliação.

## 4 | DISCUSSÃO

Tanto quanto sabemos, esta revisão é a primeira a identificar sistematicamente, na – muito escassa – literatura sintomas observáveis de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas e um diagnóstico clínico e/ou *post-mortem* confirmado de demência. Utilizando uma estratégia de pesquisa extensiva, apenas foram identificados oito estudos centrados – em parte – na demência afetando esta população. Adicionalmente, dada a complexidade de diagnosticar a demência, foram também incluídos três estudos que descrevem um declínio no funcionamento cognitivo e/ou alterações comportamentais e psicológicas, no contexto do envelhecimento. Resumindo os sintomas de (potencial) demência, esta revisão revelou um declínio na função cognitiva, envolvendo uma deterioração da fala e perda de competências sociais, bem como SCPD, em particular, afastamento e agressividade. Para além disso, especificamente para aqueles que sofrem de demência, as competências necessárias para realizar tarefas quotidianas sofreram um declínio. Por fim, foram reportadas alterações neurológicas e físicas como incontinência, epilepsia (tardia) e deterioração da marcha.

Em linha com os critérios de diagnóstico de demência, oito estudos reportaram alterações cognitivas, meramente para aqueles com deficiências intelectuais severas (American Psychiatric Association,

2013; McKhannet et al., 2011; World Health Organization, 2018). Dois estudos referiram ser virtualmente impossível demonstrar alterações mensuráveis na função cognitiva através de testes neuropsicológicos, especificamente em pessoas com deficiências intelectuais profundas (Evenhuis, 1990; Margallo-Lanaet et al., 2007), o que vai ao encontro das descobertas de Elliott-King et al. (2016). As funções cognitivas podem nunca ter sido adquiridas e, por isso, não podem sofrer um declínio (Holland et al., 2000). Para além disso, estas pessoas têm de ser apoiadas por cuidadores profissionais para as atividades do dia-a-dia, tornando-se complexo determinar se o défice cognitivo interfere com a capacidade para realizar as tarefas quotidianas. Não obstante, poderá ser possível determinar a demência nesta população com base em SCPD, uma vez que estes são encontrados em todos os tipos de demência e são melhor observados pelos cuidadores (Engelborghset et al., 2005; Finkel, 2000).

De facto, todos os oito estudos sobre demência e os três estudos sobre envelhecimento reportaram SCPD. Quatro estudos encontraram sintomas de comportamento apático, incluindo afastamento e perda de interesse no que está ao redor. Estes resultados são consistentes com as descobertas recentes num grande estudo sobre demência em pessoas com Síndrome de Down, no qual a apatia foi considerada um dos SCPD mais comumente observados (Dekker et al., 2021, 2018). Além disso, neste estudo, uma proporção substancial de pessoas com síndrome de Down e Alzheimer apresentaram uma maior frequência de comportamentos agressivos (Dekker et al., 2021, 2018). Do mesmo modo, dois estudos sobre demência incluídos nesta revisão referiram agressão em três indivíduos com deficiência intelectual severa, síndrome de Down e demência (Evenhuis, 1990; Määttä et al., 2006). Complementarmente, a prevalência de auto-agressividade aumentou com a idade, em pessoas com deficiência intelectual profunda sem um diagnóstico oficial de demência (Rousseau et al., 2019). Consideradas em conjunto, a apatia e agressão reportadas em estudos sobre envelhecimento podem ser sinais de demência em pessoas com deficiência intelectual severa/profunda.

Além do mais, nos sujeitos com um diagnóstico clínico ou *post-mortem confirmado* de demência, os SCPD reportados foram irritabilidade, alterações nos comportamentos de consumo alimentares/de líquidos e problemas do sono. A irritabilidade foi particularmente observada em indivíduos com uma deficiência intelectual severa e síndrome de Down (Evenhuis, 1990; Määttä et al., 2006), o que está em consonância com os resultados de outros estudos sobre sintomas de demência em pessoas com síndrome de Down (Lai & Williams, 1989; Moss & Patel, 1995). Mais ainda, Duggan et al. (1996) encontraram alterações nos comportamentos de ingestão alimentar e de líquidos, também especificamente numa pessoa com uma deficiência intelectual severa e síndrome de Down. Isto sugere que o comportamento de ingestão alimentar e

de líquidos é afetado pela demência (Dekker et al., 2021, 2018). Adicionalmente, indivíduos com deficiências intelectuais severas/profundas e demência apresentaram problemas do sono, incluindo sono perturbado e sonolência diurna (Evenhuis, 1990; Reid & Aungle, 1974; Sauna-Aho et al., 2018). Problemas do sono são comuns na população com deficiências intelectuais (Van de Wouw et al., 2012). No entanto, é importante tê-los em consideração uma vez que podem agravar o declínio cognitivo e os SCPD (Dekker et al., 2015).

Além dos SCPD emergentes, a capacidade de realizar atividades quotidianas decaiu. De forma semelhante a Lai e Williams (1989), três estudos sobre demência reportaram perda de competências de autocuidado em indivíduos com deficiência intelectual severa e síndrome de Down (Evenhuis, 1990; Määttä et al., 2006; Reid & Aungle, 1974). Além disso, estudos sobre demência reportaram sintomas associados a alterações neurológicas e outras alterações físicas como incontinência, epilepsia (tardia), hipertonia e deterioração da marcha. No estudo de Prasher (1995), estes sintomas estavam associados a um aumento da severidade da demência.

#### 4.1 | Pontos fortes

Esta revisão sistemática é um primeiro passo em direção a um entendimento adequado das apresentações da demência na população com deficiências intelectuais severas/profundas. Uma estratégia de pesquisa minuciosa, utilizando uma vasta gama de termos de pesquisa, incluindo terminologia mais antiga (por vezes em desuso) foi realizada para identificar estudos reportando sintomas de demência. Além disso, revimos literatura sobre envelhecimento, com descrição de alterações no funcionamento cognitivo e/ou alterações comportamentais e psicológicas que possam, de facto, ser sintomas de demência, dada a complexidade de diagnosticar a demência nesta população. De facto, num dos estudos sobre envelhecimento, os autores confirmaram que os problemas psicológicos observados eram sintomas de demência.

#### 4.2 | Limitações

Embora este estudo forneça os primeiros passos em direção a um entendimento adequado sobre a história natural da demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, foram encontradas várias limitações em toda a literatura aqui revista. O número bastante reduzido de pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas e demência constitui uma ameaça à representatividade destes resultados para toda a população. Consequentemente, não foi possível realizar uma análise adicional aos subgrupos etiológicos (mais complicado ainda pela evidente falta de registo de etiologias). Também não foi possível estabelecer padrões de sintomas associados aos

diferentes (sub)tipos de demência, uma vez que os estudos não reportaram o tipo exato de demência.

Devido à complexidade de diagnosticar demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, coloca-se a questão de se os sintomas que são observados são sintomas precoces de demência, ou se foram atribuídos à deficiência intelectual, envelhecimento ou outra condição, diferente da demência. Por exemplo, mudanças cognitivas e SCPD podem também ser provocados por outras causas que não a demência, por exemplo, deficiências sensoriais e distúrbios psiquiátricos (Moriconi et al., 2015). De facto, os estudos relataram altas taxas de prevalência de deficiências visuais ou auditivas e perturbações psiquiátricas, incluindo depressão e esquizofrenia, em idosos com deficiências intelectuais severas/profundas (Evenhuis et al., 2001; Haveman & Maaskant, 1989; Kirkpatrick-Sanchez et al., 1996; Van Splunder et al., 2006).

Além disso, a nossa estratégia de pesquisa foi orientada para encontrar estudos centrados em deficiências intelectuais graves/profundas. Dadas as funcionalidades das bases de dados PubMed, PsychINFO e Web of Science, os estudos que avaliam um amplo nível de deficiências intelectuais sem especificar o nível no título ou no resumo foram provavelmente perdidos na estratégia de pesquisa. Por isso, realizámos uma pesquisa adicional para avaliar quantos estudos centrados em demência em pessoas com deficiências intelectuais (no sentido mais amplo) ou pessoas com síndrome de Down, publicados nos últimos cinco anos, foram potencialmente descuidados. Não foram identificados quaisquer estudos adicionais sobre deficiência intelectual num sentido mais alargado e síndrome de Down que relatassem sintomas de demência em pessoas com deficiência intelectual severa/profunda. Isto enfatiza a falta de atenção dada à demência nesta população.

### 4.3 | Implicações futuras

Esta revisão sistemática fornece uma primeira visão geral dos sintomas observáveis de demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas. Há uma necessidade evidente de mais estudos sobre a história natural da demência nesta população. Estudos futuros devem concentrar-se na identificação dos sintomas observáveis de demência. Evidentemente, a literatura apenas forneceu pistas limitadas. Portanto, é da maior importância fazer um inventário de observações baseadas na prática, entre outros, através da análise dos processos médicos existentes e da recolha de sintomas observados por profissionais de saúde com vasta experiência em cuidados a pessoas com deficiências intelectuais, através de inquéritos e entrevistas. Esta informação sobre a sintomatologia da demência é relevante para permitir a deteção e diagnóstico (precoce) da demência nesta população. Isto permite à família e aos profissionais de saúde adaptar adequadamente a prestação diária de cuidados (Janicki, 2011; Dekker, Wissing et al., 2021). Além disso, o diagnóstico precoce permite o desenvolvimento de um plano de tratamento individual, incluindo escolhas sobre o uso de medicamentos, para reduzir sintomas específicos ou abrandar a taxa de declínio futuro (Janicki, 2011; Dekker, Wissing et al., 2021). No conjunto, o diagnóstico (precoce) de demência pode contribuir para o bem-estar de indivíduos com deficiências intelectuais severas/profundas.

### 5 | CONCLUSÃO

A demência em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas tem recebido muito pouca atenção até agora, como demonstra o número limitado de estudos centrados nesta combinação complexa. Aqui, identificámos e resumimos sintomas observáveis na literatura disponível. Apesar dos poucos estudos de pequena dimensão, foi identificada uma série de sintomas de demência, subdivididos em declínio cognitivo (por exemplo, perda de memória, esquecimento, deterioração da fala, perdas de competências sociais), declínio das atividades da vida diária (por exemplo, competências de autocuidado, funcionamento/competências diárias), SCPD (por exemplo, apatia, agressão, irritabilidade, alteração do comportamento de ingestão alimentar/de líquidos), bem como sintomas neurológicos e outros sintomas físicos (por exemplo, incontinência, epilepsia (tardia), hipotonia, deterioração da marcha). Devido ao aumento da esperança de vida, a demência tornar-se-á cada vez mais proeminente em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas. Esta revisão é o primeiro passo na direção de uma melhoria dos procedimentos de diagnóstico nesta população. São necessários estudos futuros que incidam sobre a demência especificamente em pessoas com deficiências intelectuais severas/profundas, de modo a

estabelecer melhor a história natural da doença. Isto permitiria a deteção e diagnóstico (precoce) de demência, o que contribui para a manutenção da qualidade de vida em pessoas com deficiência intelectual severa/profunda e demência.

### AGRADECIMENTOS

Esta revisão sistemática da literatura foi conduzida como parte do projeto de investigação “Questões baseadas na prática acerca da demência em pessoas com deficiências intelectuais severas ou profundas e incapacidades (múltiplas)”, financiado pelo Programa de Inovação e Investigação ‘Memorabel’ da ZonMw (nº 733050863). Este projeto representa um esforço colaborativo do Ipse de Bruggen, 's Heeren Loo, Talant (parte do grupo Alliage Care), Royal Dutch Visio, Hanze University of Applied Sciences, University of Groningen e University Medical Center Groningen.

### ORCID

*Maureen B. G. Wissing* <https://orcid.org/0000-0003-3371-4547>

*Aurora M. Ulgiati* <https://orcid.org/0000-0001-6393-946X>

*Johannes S. M. Hobbelen* <https://orcid.org/0000-0003-1852-0955>

*Peter P. De Deyn* <https://orcid.org/0000-0002-2228-2964>

*Aly Waninge* <https://orcid.org/0000-0002-2316-2577>

*Alain D. Dekker* <https://orcid.org/0000-0001-8771-218X>

### REFERÊNCIAS

- Alzheimer's Association. (2021). 2021 Alzheimer's disease facts and figures. *Alzheimer's and Dementia*, 17(3), 327–406. <https://doi.org/10.1002/alz.12328>
- American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (5th ed.)*. Arlington, VA (USA): American Psychiatric Association Publishing.
- Ballard, C., Mobley, W., Hardy, J., Williams, G., & Corbett, A. (2016). Dementia in Down's syndrome. *The Lancet Neurology*, 15(6), 622–636. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)00063-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)00063-6)
- Bittles, A. H., Bower, C., Hussain, R., & Glasson, E. J. (2007). The four ages of Down syndrome. *European Journal of Public Health*, 17(2), 221–225. <https://doi.org/10.1093/eurpub/ckl103>
- Burt, D. B., Loveland, A. L., Primeaux-Hart, S., Chen, Y. W., Phillips, N. B., Cleveland, L. A., ... Cummings, E. (1998). Dementia in adults with Down syndrome: Diagnostic challenges. *American Journal on Mental Retardation*, 103(2), 130–155.
- Cherry, K. E., Matson, J. L., & Paclawskyj, T. R. (1997). Psychopathology in older adults with severe and

- profound mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 101(5), 445–458.
- Cleary, J., & Doody, O. (2017). Professional carers' experiences of caring for individuals with intellectual disability and dementia: A review of the literature. *Journal of Intellectual Disabilities*, 21(1), 68–86. <https://doi.org/10.1177/1744629516638245>
- Coppus, A. M. W. (2013). People with intellectual disability: What do we know about adulthood and life expectancy? *Developmental Disabilities Research Reviews*, 18, 6–16. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1123>
- Day, K. (1985). Psychiatric disorder in the middle-aged and elderly mentally handicapped. *British Journal of Psychiatry*, 147, 660–667. <https://doi.org/10.1192/bjp.147.6.660>
- Dekker, A. D., Strydom, A., Coppus, A. M. W., Nizetic, D., Vermeiren, Y., Naudé, P. J. W., ... De Deyn, P. P. (2015). Behavioural and psychological symptoms of dementia in Down syndrome: Early indicators of clinical Alzheimer's disease? *Cortex*, 73, 36–61. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2015.07.032>
- Dekker, A. D., Ulgiati, A. M., Groen, H., Boxelaar, V. A., Sacco, S., Falquero, S., ... De Deyn, P. P. (2021). The behavioral and psychological symptoms of dementia in down syndrome scale (BPSD-DS II): Optimization and further validation. *Journal of Alzheimer's Disease*, 81(4), 1505–1527. <https://doi.org/10.3233/JAD-201427>
- Dekker, A. D., Vermeiren, Y., Beugelsdijk, G., Schippers, M., Hassefras, L., Eleveld, J., ... De Deyn, P. P. (2018). The behavioral and psychological symptoms of dementia in Down syndrome (BPSD-DS) scale: Comprehensive assessment of psychopathology in Down syndrome. *Journal of Alzheimer's Disease*, 49(5), 187–205. <https://doi.org/10.3233/JAD-170920>
- Dekker, A. D., Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Bijl, B., Van Gool, G., Groen, M. R., ... Waninge, A. (2021). Dementia in people with severe or profound intellectual (and multiple) disabilities: Focus group research into relevance, symptoms and training needs. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 34. <https://doi.org/10.1111/jar.12912>
- Duggan, L., Lewis, M., & Morgan, J. (1996). Behavioural changes in people with learning disability and dementia: A descriptive study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 40(4), 311–321.
- Elliott-King, J., Shaw, S., Bandelow, S., Devshi, R., Kassam, S., & Hogervorst, E. (2016). A critical literature review of the effectiveness of various instruments in the diagnosis of dementia in adults with intellectual disabilities. *Alzheimer's and Dementia: Diagnosis, Assessment and Disease Monitoring*, 4, 126–148. <https://doi.org/10.1016/j.dadm.2016.06.002>
- Engelborghs, S., Maertens, K., Nagels, G., Vloeberghs, E., Mariën, P., Symons, A., ... De Deyn, P. P. (2005). Neuropsychiatric symptoms of dementia: Cross-sectional analysis from a prospective, longitudinal Belgian study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 20(11), 1028–1037. <https://doi.org/10.1002/gps.1395>
- Esbensen, A. J., Hooper, S. R., Fidler, D., Hartley, S. L., Edgin, J., D'Ardhuy, X. L., ... Weir, S. (2017). Outcome measures for clinical trials in Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 122(3), 247–281. <https://doi.org/10.1352/1944-7558-122.3.247>
- Evans, E., Bhardwaj, A., Brodaty, H., Sachdev, P., Draper, B., & Trollor, J. N. (2013). Dementia in people with intellectual disability: Insights and challenges in epidemiological research with an at-risk population. *International Review of Psychiatry*, 25(6), 755–763. <https://doi.org/10.3109/09540261.2013.866938>
- Evenhuis, H. M. (1990). The natural history of dementia in Down's syndrome. *Archives of Neurology*, 47(3), 263–267. <https://doi.org/10.1001/archneur.1990.00530030029011>
- Evenhuis, H. M., Theunissen, M., Denkers, I., Verschuure, H., & Kemme, H. (2001). Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(5), 457–464. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2001.00350.x>
- Finkel, S. I. (2000). Introduction to behavioural and psychological symptoms of dementia (BPSD). *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 15(1), 2–4.
- Furniss, K. A., LoveSeed, A., Dodd, K., & Lippold, T. (2011). The views of people who care for adults with Down's syndrome and dementia: A service evaluation. *British Journal of Learning Disabilities*, 40(4), 318–327. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3156.2011.00714.x>
- Haveman, M. J., & Maaskant, M. A. (1989). Defining fragility of the elderly severely mentally handicapped according to mortality risk, morbidity, motor handicaps and social functioning. *Journal of Mental Deficiency Research*, 33(5), 389–397. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1989.tb01493.x>
- Haveman, M. J., Maaskant, M. A., Van Schroyensteyn, H. M., Urlings, H. F. J., & Kessels, A. G. H. (1994). Mental health problems in elderly people with and without Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 38(3), 341–355. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1994.tb00400.x>
- Hermans, H., & Evenhuis, H. M. (2014). Multimorbidity in older adults with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 35(4), 776–783. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.01.022>
- Herron, D., Priest, H. M., & Read, S. (2015). Working alongside older people with a learning disability: Informing and shaping research design. *British Journal of Learning Disabilities*, 43(4), 261–269. <https://doi.org/10.1111/bld.12147>
- Holland, A. J., Hon, J., Huppert, F. A., & Stevens, F. (2000). Incidence and course of dementia in people with Down's syndrome: Findings from a population-

- based study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(2), 138–146. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2000.00263.x>
- Iacono, T., Bigby, C., Carling-Jenkins, R., & Torr, J. (2014). Taking each day as it comes: Staff experiences of supporting people with Down syndrome and Alzheimer's disease in group homes. *Journal of Intellectual Disability Research*, 58(6), 521–533. <https://doi.org/10.1111/jir.12048>
- Janicki, M. P. (2011). Quality outcomes in group home dementia care for adults with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(8), 763–776. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01424.x>
- Kinnear, D., Morrison, J., Allan, L., Henderson, A., Smiley, E., & Cooper, S. A. (2018). Prevalence of physical conditions and multimorbidity in a cohort of adults with intellectual disabilities with and without Down syndrome: Cross-sectional study. *BMJ Open*, 8(2), 1–9. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-018292>
- Kirkpatrick-Sanchez, S., Williams, D. E., Matson, J. L., Andersons, S. J., & Gardner, W. I. (1996). An evaluation of age and intellectual functioning on rates of psychopathology. *Journal of Developmental and Physical Disabilities*, 8(1), 21–27. <https://doi.org/10.1007/BF02578437>
- Krinsky-McHale, S. J., & Silverman, W. (2013). Dementia and mild cognitive impairment in adults with intellectual disability: Issues of diagnosis. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 18(1), 31–42. <https://doi.org/10.1002/ddrr.1126>
- Lai, F., & Williams, R. S. (1989). A prospective study of Alzheimer disease in Down syndrome. *Archives of Neurology*, 46(8), 849–853. <https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520440031017>
- Määttä, T., Tervo-Määttä, T., Taanila, A., Kaski, M., & Livanainen, M. (2006). Mental health, behaviour and intellectual abilities of people with Down syndrome. *Down's Syndrome, Research and Practice*, 11(1), 37–43. <https://doi.org/10.3104/reports.313>
- Margallo-Lana, M. L., Moore, P. B., Kay, D. W. K., Perry, R. H., Reid, B. E., Berney, T. P., & Tyrer, S. P. (2007). Fifteen-year follow-up of 92 hospitalized adults with Down's syndrome: Incidence of cognitive decline, its relationship to age and neuropathology. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(6), 463–477. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00902.x>
- McKenzie, K., Metcalfe, D., & Murray, G. (2018). A review of measures used in the screening, assessment and diagnosis of dementia in people with an intellectual disability. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 31(5), 725–742. <https://doi.org/10.1111/jar.12441>
- McKhann, G., Knopman, D., Chertkow, H., Hyman, B., Clifford, J., Kawas, C., ... Phelps, C. (2011). The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia*, 7(3), 263–269. <https://doi.org/10.1016/j.jalz.2011.03.005>
- Moher, D., Liberati, A., Tetzlaff, J., Altman, D. G., & The PRISMA Group. (2009). Preferred reporting items for systematic reviews and metaanalyses: The PRISMA statement. *PLoS Medicine*, 6(7), 1–6. <https://doi.org/10.1371/journal.pmed.1000097>
- Moriconi, C., Schlamb, C., & Harrison, B. (2015). Down syndrome and dementia: Guide to identification, screening, and management. *The Journal for Nurse Practitioners*, 11(8), 812–818. <https://doi.org/10.1016/j.nurpra.2015.05.015>
- Moss, S., & Patel, P. (1995). Psychiatric symptoms associated with dementia in older people with learning disability. *British Journal of Psychiatry*, 167, 663–667. <https://doi.org/10.1192/bjp.167.5.663>
- Nguengang Wakap, S., Lambert, D. M., Olry, A., Rodwell, C., Gueydan, C., Lanneau, V., Murphy, D., le Cam, Y., & Rath, A. (2020). Estimating cumulative point prevalence of rare diseases: Analysis of the Orphanet database. *European Journal of Human Genetics*, 28(2), 165–173. <https://doi.org/10.1038/s41431-019-0508-0>
- Nieuwenhuis-Mark, R. E. (2009). Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: Problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30(5), 827–838. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.01.010>
- Prasher, V. P. (1995). Age-specific prevalence, thyroid dysfunction and depressive symptomatology in adults with Down syndrome and dementia. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 10(1), 25–31. <https://doi.org/10.1002/gps.930100106>
- Reid, A. H., & Aungle, P. G. (1974). Dementia in ageing mental defectives: A clinical psychiatric study. *Journal of Mental Deficiency Research*, 18 (1), 15–23. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1974.tb01214.x>
- Rousseau, M.-C., de Villemeur, T. B., Khaldi-Cherif, S., Brisse, C., Felce, A., Loundou, A., ... The French Polyhandicap Group. (2019). Polyhandicap and aging. *Disability and Health Journal*, 12(4), 657–664. <https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2019.01.013>
- Sauna-Aho, O., Bjelogrić-Laakso, N., Siren, A., & Arvio, M. (2018). Signs indicating dementia in Down, Williams and Fragile X syndromes. *Molecular Genetics and Genomic Medicine*, 6(5), 855–860. <https://doi.org/10.1002/mgg3.430>
- Sheehan, R., Sinai, A., Bass, N., Blatchford, P., Bohnen, I., Bonell, S., Courtenay, K., Hassiotis, A., Markar, T., McCarthy, J., Mukherji, K., Naeem, A., Paschos, D., Perez-Achiaga, N., Sharma, V., Thomas, D., Walker, Z., & Strydom, A. (2015). Dementia diagnostic criteria in Down syndrome. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 30(8), 857–863. <https://doi.org/10.1002/gps.4228>
- Smiley, E., & Cooper, S.-A. (2003). Intellectual disabilities, depressive episode, diagnostic criteria and diagnostic criteria for psychiatric disorders for use with adults with learning disabilities/mental retardation

- (DC-LD). *Journal of Intellectual Disability Research*, 47(Suppl. 1), 62–71. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.47.s1.7.x>
- Strydom, A., Shooshtari, S., Lee, L., Raykar, V., Torr, J., Tsiouris, J., Jokinen, N., Courtenay, K., Bass, N., Sinnema, M., & Maaskant, M. (2010). Dementia in older adults with intellectual disabilities – Epidemiology, presentation, and diagnosis. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities*, 7(2), 96–110. <https://doi.org/10.1111/j.1741-1130.2010.00253.x>
- Van de Wouw, E., Evenhuis, H. M., & Echteld, M. A. (2012). Prevalence, associated factors and treatment of sleep problems in adults with intellectual disability: A systematic review. *Research in Developmental Disabilities*, 33(4), 1310–1332. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2012.03.003>
- Van Splunder, J., Stilma, J. S., Bernsen, R. M. D., & Evenhuis, H. M. (2006). Prevalence of visual impairment in adults with intellectual disabilities in The Netherlands: Cross-sectional study. *Eye*, 20(9), 1004–1010. <https://doi.org/10.1038/sj.eye.6702059>
- Van Timmeren, E. A., van der Schans, C. P., van der Putten, A. A. J., Krijnen, W. P., Steenbergen, H. A., van Schrojenstein Lantman-de Valk, H. M. J., & Waninge, A. (2017). Physical health issues in adults with severe or profound intellectual and motor disabilities: A systematic review of cross-sectional studies. *Journal of Intellectual Disability Research*, 61(1), 30–49. <https://doi.org/10.1111/jir.12296>
- Whitehouse, R., Chamberlain, P., & Tunna, K. (2000). Dementia in people with learning disability: A preliminary study into care staff knowledge and attributions. *British Journal of Learning Disabilities*, 28(4), 148–153. <https://doi.org/10.1046/j.1468-3156.2000.00057.x>
- World Health Organization. (2018). International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 11th revision (ICD-11). Retrieved from <https://icd.who.int/browse11/l-m/e>

**Como citar este artigo:** Wissing, M. B. G., Ulgiati, A. M., Hobbelen, J. S. M., De Deyn, P. P., Waninge, A., & Dekker, A. D. (2021). The neglected puzzle of dementia in people with severe/profound intellectual disabilities: A systematic literature review of observable symptoms. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 35(1), 24–45. <https://doi.org/10.1111/jar.12920>

## APÊNDICE

TABELA A1 Estratégia de pesquisa para o PubMed, PsycINFO e Web of Science

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
Pube	<p>#1 Complex developmental abnormalit* [tiab] OR Multiple developmental abnormalit* [tiab] OR Profound developmental abnormalit* [tiab] OR Serious developmental abnormalit* [tiab] OR Severe developmental abnormalit* [tiab] OR Complex intellectual abnormalit* [tiab] OR Multiple intellectual abnormalit* [tiab] OR Profound intellectual abnormalit* [tiab] OR Serious intellectual abnormalit* [tiab] OR Severe intellectual abnormalit* [tiab] OR Complex learning abnormalit* [tiab] OR Multiple learning abnormalit* [tiab] OR Profound learning abnormalit* [tiab] OR Serious learning abnormalit* [tiab] OR Severe learning abnormalit* [tiab] OR Complex mental abnormalit* [tiab] OR Multiple mental abnormalit* [tiab] OR Profound mental abnormalit* [tiab] OR Serious mental abnormalit* [tiab] OR Severe mental abnormalit* [tiab] OR Complex neurodevelopmental abnormalit* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental abnormalit* [tiab] OR Profound neurodevelopmental abnormalit* [tiab] OR Serious neurodevelopmental abnormalit* [tiab] OR Severe neurodevelopmental abnormalit* [tiab] OR Complex cognitive challenge* [tiab] OR Multiple cognitive challenge* [tiab] OR Profound cognitive challenge* [tiab] OR Serious cognitive challenge* [tiab] OR Severe cognitive challenge* [tiab] OR Complex developmental challenge* [tiab] OR Multiple developmental challenge* [tiab] OR Profound developmental challenge* [tiab] OR Serious developmental challenge* [tiab] OR Severe developmental challenge* [tiab] OR Complex intellectual challenge* [tiab] OR Multiple intellectual challenge* [tiab] OR Profound intellectual challenge* [tiab] OR Serious intellectual challenge* [tiab] OR Severe intellectual challenge* [tiab] OR Complex learning challenge* [tiab] OR Multiple learning challenge* [tiab] OR Profound learning challenge* [tiab] OR Serious learning challenge* [tiab] OR Severe learning challenge* [tiab] OR Complex neurodevelopmental challenge* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental challenge* [tiab] OR Profound neurodevelopmental challenge* [tiab] OR Serious neurodevelopmental challenge* [tiab] OR Severe neurodevelopmental challenge* [tiab] OR Multiply cognitively challenged [tiab] OR Profoundly cognitively challenged [tiab] OR Seriously cognitively challenged [tiab] OR Severely cognitively challenged [tiab] OR Multiply developmentally challenged [tiab] OR Profoundly developmentally challenged [tiab] OR Seriously developmentally challenged [tiab] OR Severely developmentally challenged [tiab] OR Multiply intellectually challenged [tiab] OR Profoundly intellectually challenged [tiab] OR Seriously intellectually challenged [tiab] OR Seriously intellectually challenged [tiab] OR Multiply learning challenged [tiab] OR Profoundly learning challenged [tiab] OR Seriously learning challenged [tiab] OR Severely learning challenged [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally challenged [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally challenged [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally challenged [tiab] OR Severely neurodevelopmentally challenged [tiab] OR Complex cognitive defect* [tiab] OR Multiple cognitive defect* [tiab] OR Profound cognitive defect* [tiab] OR Serious cognitive defect* [tiab] OR Severe cognitive defect* [tiab] OR Complex developmental defect* [tiab] OR Multiple developmental defect* [tiab] OR Profound developmental defect* [tiab] OR Serious developmental defect* [tiab] OR Severe developmental defect* [tiab] OR Complex intellectual defect* [tiab] OR Multiple intellectual defect* [tiab] OR Profound intellectual defect* [tiab] OR Serious intellectual defect* [tiab] OR Severe intellectual defect* [tiab] OR Complex learning defect* [tiab] OR Multiple learning defect* [tiab] OR Profound learning defect* [tiab] OR Serious learning defect* [tiab] OR Severe learning defect* [tiab] OR Complex mental defect* [tiab] OR Multiple mental defect* [tiab] OR Profound mental defect* [tiab] OR Serious mental defect* [tiab] OR Severe mental defect* [tiab] OR Complex neurodevelopmental defect* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental defect* [tiab] OR Profound neurodevelopmental defect* [tiab] OR Serious neurodevelopmental defect* [tiab] OR Severe neurodevelopmental defect* [tiab] OR Multiply cognitively defective [tiab] OR Profoundly cognitively defective [tiab] OR Seriously cognitively defective [tiab] OR Severely cognitively defective [tiab] OR Multiply developmentally defective [tiab] OR Profoundly developmentally defective [tiab] OR Seriously developmentally defective [tiab] OR Severely developmentally defective [tiab] OR Multiply intellectually defective [tiab] OR Profoundly intellectually defective [tiab] OR Seriously intellectually defective [tiab] OR Severely intellectually defective [tiab] OR Multiply learning defective [tiab] OR Profoundly learning defective [tiab] OR Seriously learning defective [tiab] OR Severely learning defective [tiab] OR Multiply mentally defective [tiab] OR Profoundly mentally defective [tiab] OR Seriously mentally defective [tiab] OR Severely mentally defective [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally defective [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally defective [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally defective [tiab] OR Severely neurodevelopmentally defective [tiab] OR Complex cognitive deficienc* [tiab] OR Multiple cognitive deficienc* [tiab] OR Profound cognitive deficienc* [tiab] OR Serious cognitive deficienc* [tiab] OR Severe cognitive deficienc* [tiab] OR Complex developmental deficienc* [tiab] OR Multiple developmental deficienc* [tiab] OR Profound developmental deficienc* [tiab] OR Serious developmental deficienc* [tiab] OR Severe developmental deficienc* [tiab] OR Complex intellectual deficienc* [tiab] OR Multiple intellectual deficienc* [tiab] OR Profound intellectual deficienc* [tiab] OR Serious intellectual deficienc* [tiab] OR Severe intellectual deficienc* [tiab] OR Complex learning deficienc* [tiab] OR Multiple learning deficienc* [tiab] OR Profound learning deficienc* [tiab] OR Serious learning deficienc* [tiab] OR Severe learning deficienc* [tiab] OR Complex mental deficienc* [tiab] OR Multiple mental deficienc* [tiab] OR Profound mental deficienc* [tiab] OR Serious mental deficienc* [tiab] OR Severe mental deficienc* [tiab] OR Complex neurodevelopmental deficienc* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental deficienc* [tiab] OR Profound neurodevelopmental deficienc* [tiab] OR Serious neurodevelopmental deficienc* [tiab] OR Severe neurodevelopmental deficienc* [tiab] OR Multiply cognitively deficient [tiab] OR Profoundly cognitively deficient [tiab] OR Seriously cognitively deficient [tiab] OR Severely cognitively deficient [tiab] OR Multiply developmentally deficient [tiab] OR Profoundly developmentally deficient [tiab] OR Seriously developmentally deficient [tiab] OR Severely developmentally deficient [tiab] OR Multiply intellectually deficient [tiab] OR Profoundly intellectually deficient [tiab] OR Seriously intellectually deficient [tiab] OR Severely intellectually deficient [tiab] OR Multiply learning deficient [tiab] OR Profoundly learning deficient [tiab] OR Seriously learning deficient [tiab] OR Severely learning deficient [tiab] OR Multiply mentally deficient [tiab] OR Profoundly mentally deficient [tiab] OR Seriously mentally deficient [tiab] OR Severely mentally deficient [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally deficient [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally deficient [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally deficient [tiab] OR Severely neurodevelopmentally deficient [tiab] OR Complex developmental deficit* [tiab] OR Multiple developmental deficit* [tiab] OR Profound developmental deficit* [tiab] OR Serious developmental deficit* [tiab] OR Severe developmental deficit* [tiab] OR Complex intellectual deficit* [tiab] OR Multiple intellectual deficit* [tiab] OR Profound intellectual deficit* [tiab] OR Serious intellectual deficit* [tiab] OR Severe intellectual deficit* [tiab] OR Complex learning deficit* [tiab] OR Multiple learning deficit* [tiab] OR Profound learning deficit* [tiab] OR Serious learning deficit* [tiab] OR Severe learning deficit* [tiab] OR Complex mental deficit* [tiab] OR Multiple mental deficit* [tiab] OR Profound mental deficit* [tiab] OR Serious mental deficit* [tiab] OR Severe mental deficit* [tiab] OR Complex neurodevelopmental deficit* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental deficit* [tiab] OR Profound neurodevelopmental deficit* [tiab] OR Serious neurodevelopmental deficit* [tiab] OR Severe neurodevelopmental deficit* [tiab] OR Complex cognitive delay [tiab] OR Multiple cognitive delay [tiab] OR Profound cognitive delay [tiab] OR Serious cognitive delay [tiab] OR Severe</p>



TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
	<p>cognitive delay [tiab] OR Complex developmental delay [tiab] OR Multiple developmental delay [tiab] OR Profound developmental delay [tiab] OR Serious developmental delay [tiab] OR Severe developmental delay [tiab] OR Complex intellectual delay [tiab] OR Multiple intellectual delay [tiab] OR Profound intellectual delay [tiab] OR Serious intellectual delay [tiab] OR Severe intellectual delay [tiab] OR Complex learning delay [tiab] OR Multiple learning delay [tiab] OR Profound learning delay [tiab] OR Serious learning delay [tiab] OR Severe learning delay [tiab] OR Complex mental delay [tiab] OR Multiple mental delay [tiab] OR Profound mental delay [tiab] OR Serious mental delay [tiab] OR Severe mental delay [tiab] OR Complex neurodevelopmental delay [tiab] OR Multiple neurodevelopmental delay [tiab] OR Profound neurodevelopmental delay [tiab] OR Serious neurodevelopmental delay [tiab] OR Severe neurodevelopmental delay [tiab] OR Multiply cognitively delayed [tiab] OR Profoundly cognitively delayed [tiab] OR Seriously cognitively delayed [tiab] OR Severely cognitively delayed [tiab] OR Multiply developmentally delayed [tiab] OR Profoundly developmentally delayed [tiab] OR Seriously developmentally delayed [tiab] OR Severely developmentally delayed [tiab] OR Multiply intellectually delayed [tiab] OR Profoundly intellectually delayed [tiab] OR Seriously intellectually delayed [tiab] OR Severely intellectually delayed [tiab] OR Multiply learning delayed [tiab] OR Profoundly learning delayed [tiab] OR Seriously learning delayed [tiab] OR Severely learning delayed [tiab] OR Multiply mentally delayed [tiab] OR Profoundly mentally delayed [tiab] OR Seriously mentally delayed [tiab] OR Severely mentally delayed [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally delayed [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally delayed [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally delayed [tiab] OR Severely neurodevelopmentally delayed [tiab] OR Multiply differently-abled [tiab] OR Profoundly differently-abled [tiab] OR Seriously differently-abled [tiab] OR Severely differently-abled [tiab] OR Multiple developmental difficult* [tiab] OR Complex developmental difficult* [tiab] OR Serious developmental difficult* [tiab] OR Severe developmental difficult* [tiab] OR Multiple intellectual difficult* [tiab] OR Complex intellectual difficult* [tiab] OR Profound intellectual difficult* [tiab] OR Serious intellectual difficult* [tiab] OR Severe intellectual difficult* [tiab] OR Complex learning difficult* [tiab] OR Multiple learning difficult* [tiab] OR Profound learning difficult* [tiab] OR Serious learning difficult* [tiab] OR Severe learning difficult* [tiab] OR Multiple mental difficult* [tiab] OR Complex mental difficult* [tiab] OR Profound mental difficult* [tiab] OR Serious mental difficult* [tiab] OR Severe mental difficult* [tiab] OR Complex neurodevelopmental difficult* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental difficult* [tiab] OR Profound neurodevelopmental difficult* [tiab] OR Serious neurodevelopmental difficult* [tiab] OR Severe neurodevelopmental difficult* [tiab] OR Complex cognitive disability* [tiab] OR Multiple cognitive disability* [tiab] OR Profound cognitive disability* [tiab] OR Serious cognitive disability* [tiab] OR Severe cognitive disability* [tiab] OR Complex developmental disability* [tiab] OR Multiple developmental disability* [tiab] OR Profound developmental disability* [tiab] OR Serious developmental disability* [tiab] OR Severe developmental disability* [tiab] OR Trainable intellectual disability* [tiab] OR Complex intellectual disability* [tiab] OR Multiple intellectual disability* [tiab] OR Profound intellectual disability* [tiab] OR Serious intellectual disability* [tiab] OR Severe intellectual disability* [tiab] OR Severe profound intellectual motor disability* [tiab] OR Complex learning disability* [tiab] OR Multiple learning disability* [tiab] OR Profound learning disability* [tiab] OR Serious learning disability* [tiab] OR Severe learning disability* [tiab] OR Complex mental disability* [tiab] OR Multiple mental disability* [tiab] OR Profound mental disability* [tiab] OR Serious mental disability* [tiab] OR Severe mental disability* [tiab] OR Trainable mental disability* [tiab] OR Complex neurodevelopmental disability* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental disability* [tiab] OR Profound neurodevelopmental disability* [tiab] OR Serious neurodevelopmental disability* [tiab] OR Severe neurodevelopmental disability* [tiab] OR Multiple disability* [tiab] OR Multiply cognitively disabled [tiab] OR Profoundly cognitively disabled [tiab] OR Seriously cognitively disabled [tiab] OR Severely cognitively disabled [tiab] OR Multiply developmentally disabled [tiab] OR Profoundly developmentally disabled [tiab] OR Seriously developmentally disabled [tiab] OR Severely developmentally disabled [tiab] OR Trainable intellectually disabled [tiab] OR Profoundly intellectually disabled [tiab] OR Seriously intellectually disabled [tiab] OR Severely intellectually disabled [tiab] OR Trainable intellectually disabled [tiab] OR Multiple learning disabled [tiab] OR Profoundly learning disabled [tiab] OR Seriously learning disabled [tiab] OR Severely learning disabled [tiab] OR Multiply mentally disabled [tiab] OR Profoundly mentally disabled [tiab] OR Seriously mentally disabled [tiab] OR Severely mentally disabled [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally disabled [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally disabled [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally disabled [tiab] OR Severely neurodevelopmentally disabled [tiab] OR Multiple neurodevelopmentally disabled [tiab] OR Trainable mentally disabled [tiab] OR Complex developmental disorder* [tiab] OR Multiple developmental disorder* [tiab] OR Profound developmental disorder* [tiab] OR Serious developmental disorder* [tiab] OR Severe developmental disorder* [tiab] OR Complex intellectual disorder* [tiab] OR Multiple intellectual disorder* [tiab] OR Profound intellectual disorder* [tiab] OR Serious intellectual disorder* [tiab] OR Severe intellectual disorder* [tiab] OR Complex learning disorder* [tiab] OR Multiple learning disorder* [tiab] OR Profound learning disorder* [tiab] OR Serious learning disorder* [tiab] OR Severe learning disorder* [tiab] OR Complex neurodevelopmental disorder* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental disorder* [tiab] OR Profound neurodevelopmental disorder* [tiab] OR Serious neurodevelopmental disorder* [tiab] OR Severe neurodevelopmental disorder* [tiab] OR Profoundly feeble-minded [tiab] OR Seriously feeble-minded [tiab] OR Severely feeble-minded [tiab] OR Profoundly feeble-mindedness [tiab] OR Serious feeble-mindedness [tiab] OR Severe feeble-mindedness [tiab] OR Complex cognitive handicap* [tiab] OR Multiple cognitive handicap* [tiab] OR Profound cognitive handicap* [tiab] OR Serious cognitive handicap* [tiab] OR Severe cognitive handicap* [tiab] OR Complex developmental handicap* [tiab] OR Multiple developmental handicap* [tiab] OR Profound developmental handicap* [tiab] OR Serious developmental handicap* [tiab] OR Severe developmental handicap* [tiab] OR Complex intellectual handicap* [tiab] OR Multiple intellectual handicap* [tiab] OR Profound intellectual handicap* [tiab] OR Serious intellectual handicap* [tiab] OR Severe intellectual handicap* [tiab] OR Complex learning handicap* [tiab] OR Multiple learning handicap* [tiab] OR Profound learning handicap* [tiab] OR Serious learning handicap* [tiab] OR Severe learning handicap* [tiab] OR Complex mental handicap* [tiab] OR Multiple mental handicap* [tiab] OR Profound mental handicap* [tiab] OR Serious mental handicap* [tiab] OR Severe mental handicap* [tiab] OR Trainable mental handicap* [tiab] OR Complex neurodevelopmental handicap* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental handicap* [tiab] OR Profound neurodevelopmental handicap* [tiab] OR Serious neurodevelopmental handicap* [tiab] OR Severe neurodevelopmental handicap* [tiab] OR Multiply cognitively handicapped [tiab] OR Profoundly cognitively handicapped [tiab] OR Seriously cognitively handicapped [tiab] OR Severely cognitively handicapped [tiab] OR Multiply developmentally handicapped [tiab] OR Profoundly developmentally handicapped [tiab] OR Seriously developmentally handicapped [tiab] OR Severely developmentally handicapped [tiab] OR Multiply intellectually handicapped [tiab] OR Profoundly intellectually handicapped [tiab] OR Seriously intellectually handicapped [tiab] OR Severely intellectually handicapped [tiab] OR Multiply learning handicapped [tiab] OR Profoundly learning handicapped [tiab] OR Seriously learning handicapped [tiab] OR Severely learning handicapped [tiab] OR Multiply mentally handicapped [tiab] OR Profoundly mentally handicapped [tiab] OR Seriously mentally handicapped [tiab]</p>

TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
---------------	------------------------

handicapped [tiab] OR Severely mentally handicapped [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally handicapped [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally handicapped [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally handicapped [tiab] OR Severely neurodevelopmentally handicapped [tiab] OR Multiply handicapped [tiab] OR Trainable mentally handicapped [tiab] OR idiocy [tiab] OR idiot [tiab] OR idiotcy [tiab] OR idiotic [tiab] OR idiotism [tiab] OR idiots [tiab] OR Imbecil\* [tiab] OR Multiply developmentally impaired [tiab] OR Profoundly developmentally impaired [tiab] OR Seriously developmentally impaired [tiab] OR Severely developmentally impaired [tiab] OR Multiply intellectually impaired [tiab] OR Profoundly intellectually impaired [tiab] OR Seriously intellectually impaired [tiab] OR Severely intellectually impaired [tiab] OR Multiply learning impaired [tiab] OR Profoundly learning impaired [tiab] OR Seriously learning impaired [tiab] OR Severely learning impaired [tiab] OR Multiply mentally impaired [tiab] OR Profoundly mentally impaired [tiab] OR Seriously mentally impaired [tiab] OR Severely mentally impaired [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally impaired [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally impaired [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally impaired [tiab] OR Severely neurodevelopmentally impaired [tiab] OR Trainable mentally impaired [tiab] OR Complex developmental impairment\* [tiab] OR Multiple developmental impairment\* [tiab] OR Profound developmental impairment\* [tiab] OR Serious developmental impairment\* [tiab] OR Severe developmental impairment\* [tiab] OR Complex intellectual impairment\* [tiab] OR Multiple intellectual impairment\* [tiab] OR Profound intellectual impairment\* [tiab] OR Serious intellectual impairment\* [tiab] OR Severe intellectual impairment\* [tiab] OR Complex learning impairment\* [tiab] OR Multiple learning impairment\* [tiab] OR Profound learning impairment\* [tiab] OR Serious learning impairment\* [tiab] OR Severe learning impairment\* [tiab] OR Complex mental impairment\* [tiab] OR Multiple mental impairment\* [tiab] OR Profound mental impairment\* [tiab] OR Serious mental impairment\* [tiab] OR Severe mental impairment\* [tiab] OR Complex neurodevelopmental impairment\* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental impairment\* [tiab] OR Profound neurodevelopmental impairment\* [tiab] OR Serious neurodevelopmental impairment\* [tiab] OR Severe neurodevelopmental impairment\* [tiab] OR Trainable mental impairment\* [tiab] OR Complex cognitive incapacit\* [tiab] OR Multiple cognitive incapacit\* [tiab] OR Profound cognitive incapacit\* [tiab] OR Serious cognitive incapacit\* [tiab] OR Severe cognitive incapacit\* [tiab] OR Complex developmental incapacit\* [tiab] OR Multiple developmental incapacit\* [tiab] OR Profound developmental incapacit\* [tiab] OR Serious developmental incapacit\* [tiab] OR Severe developmental incapacit\* [tiab] OR Complex intellectual incapacit\* [tiab] OR Multiple intellectual incapacit\* [tiab] OR Profound intellectual incapacit\* [tiab] OR Serious intellectual incapacit\* [tiab] OR Severe intellectual incapacit\* [tiab] OR Complex learning incapacit\* [tiab] OR Multiple learning incapacit\* [tiab] OR Profound learning incapacit\* [tiab] OR Serious learning incapacit\* [tiab] OR Severe learning incapacit\* [tiab] OR Complex mental incapacit\* [tiab] OR Multiple mental incapacit\* [tiab] OR Profound mental incapacit\* [tiab] OR Serious mental incapacit\* [tiab] OR Severe mental incapacit\* [tiab] OR Complex neurodevelopmental incapacit\* [tiab] OR Multiple neurodevelopmental incapacit\* [tiab] OR Profound neurodevelopmental incapacit\* [tiab] OR Serious neurodevelopmental incapacit\* [tiab] OR Severe neurodevelopmental incapacit\* [tiab] OR Multiply cognitively incapacitated [tiab] OR Profoundly cognitively incapacitated [tiab] OR Seriously cognitively incapacitated [tiab] OR Severely cognitively incapacitated [tiab] OR Multiply developmentally incapacitated [tiab] OR Profoundly developmentally incapacitated [tiab] OR Seriously developmentally incapacitated [tiab] OR Severely developmentally incapacitated [tiab] OR Multiply intellectually incapacitated [tiab] OR Profoundly intellectually incapacitated [tiab] OR Seriously intellectually incapacitated [tiab] OR Severely intellectually incapacitated [tiab] OR Multiply learning incapacitated [tiab] OR Profoundly learning incapacitated [tiab] OR Seriously learning incapacitated [tiab] OR Severely learning incapacitated [tiab] OR Multiply mentally incapacitated [tiab] OR Profoundly mentally incapacitated [tiab] OR Seriously mentally incapacitated [tiab] OR Severely mentally incapacitated [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally incapacitated [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally incapacitated [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally incapacitated [tiab] OR Severely neurodevelopmentally incapacitated [tiab] OR Polyhandicap\* [tiab] OR Trainable mentally retardate\* [tiab] OR Complex cognitive retardation [tiab] OR Multiple cognitive retardation [tiab] OR Profound cognitive retardation [tiab] OR Serious cognitive retardation [tiab] OR Severe cognitive retardation [tiab] OR Complex developmental retardation [tiab] OR Multiple developmental retardation [tiab] OR Profound developmental retardation [tiab] OR Serious developmental retardation [tiab] OR Severe developmental retardation [tiab] OR Complex intellectual retardation [tiab] OR Multiple intellectual retardation [tiab] OR Profound intellectual retardation [tiab] OR Serious intellectual retardation [tiab] OR Severe intellectual retardation [tiab] OR Complex learning retardation [tiab] OR Multiple learning retardation [tiab] OR Profound learning retardation [tiab] OR Serious learning retardation [tiab] OR Severe learning retardation [tiab] OR Complex mental retardation [tiab] OR Multiple mental retardation [tiab] OR Profound mental retardation [tiab] OR Serious mental retardation [tiab] OR Severe mental retardation [tiab] OR Trainable mental retardation [tiab] OR Complex neurodevelopmental retardation [tiab] OR Multiple neurodevelopmental retardation [tiab] OR Profound neurodevelopmental retardation [tiab] OR Serious neurodevelopmental retardation [tiab] OR Severe neurodevelopmental retardation [tiab] OR Multiply cognitively retarded [tiab] OR Profoundly cognitively retarded [tiab] OR Seriously cognitively retarded [tiab] OR Severely cognitively retarded [tiab] OR Multiply developmentally retarded [tiab] OR Profoundly developmentally retarded [tiab] OR Seriously developmentally retarded [tiab] OR Severely developmentally retarded [tiab] OR Multiply intellectually retarded [tiab] OR Profoundly intellectually retarded [tiab] OR Seriously intellectually retarded [tiab] OR Severely intellectually retarded [tiab] OR Multiply learning retarded [tiab] OR Profoundly learning retarded [tiab] OR Seriously learning retarded [tiab] OR Severely learning retarded [tiab] OR Multiply mentally retarded [tiab] OR Profoundly mentally retarded [tiab] OR Seriously mentally retarded [tiab] OR Severely mentally retarded [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally retarded [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally retarded [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally retarded [tiab] OR Severely neurodevelopmentally retarded [tiab] OR Trainable mentally retarded [tiab] OR Trainable retarded [tiab] OR Multiply cognitively subnormal [tiab] OR Profoundly cognitively subnormal [tiab] OR Seriously cognitively subnormal [tiab] OR Severely cognitively subnormal [tiab] OR Multiply developmentally subnormal [tiab] OR Profoundly developmentally subnormal [tiab] OR Seriously developmentally subnormal [tiab] OR Severely developmentally subnormal [tiab] OR Multiply intellectually subnormal [tiab] OR Profoundly intellectually subnormal [tiab] OR Seriously intellectually subnormal [tiab] OR Severely intellectually subnormal [tiab] OR Multiply learning subnormal [tiab] OR Profoundly learning subnormal [tiab] OR Seriously learning subnormal [tiab] OR Severe learning subnormal [tiab] OR Multiply mentally subnormal [tiab] OR Profoundly mentally subnormal [tiab] OR Seriously mentally subnormal [tiab] OR Severely mentally subnormal [tiab] OR Multiply neurodevelopmentally subnormal [tiab] OR Profoundly neurodevelopmentally subnormal [tiab] OR Seriously neurodevelopmentally subnormal [tiab] OR Severely neurodevelopmentally subnormal [tiab] OR Multiply weak-minded [tiab] OR Profoundly weak-minded [tiab] OR Seriously weak-minded [tiab] OR Severely weak-minded [tiab] OR Multiply weakmindedness [tiab] OR Profoundly weakmindedness [tiab] OR Seriously weakmindedness [tiab] OR Severely weakmindedness [tiab])



TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
	<p>OR "Multiple developmental deficit*" OR "Profound developmental deficit*" OR "Serious developmental deficit*" OR "Severe developmental deficit*" OR "Complex intellectual deficit*" OR "Multiple intellectual deficit*" OR "Profound intellectual deficit*" OR "Serious intellectual deficit*" OR "Severe intellectual deficit*" OR "Complex learning deficit*" OR "Multiple learning deficit*" OR "Profound learning deficit*" OR "Serious learning deficit*" OR "Severe learning deficit*" OR "Complex mental deficit*" OR "Multiple mental deficit*" OR "Profound mental deficit*" OR "Serious mental deficit*" OR "Severe mental deficit*" OR "Complex neurodevelopmental deficit*" OR "Multiple neurodevelopmental deficit*" OR "Profound neurodevelopmental deficit*" OR "Serious neurodevelopmental deficit*" OR "Severe neurodevelopmental deficit*" OR "Complex cognitive delay" OR "Multiple cognitive delay" OR "Profound cognitive delay" OR "Serious cognitive delay" OR "Severe cognitive delay" OR "Complex developmental delay" OR "Multiple developmental delay" OR "Profound developmental delay" OR "Serious developmental delay" OR "Severe developmental delay" OR "Complex intellectual delay" OR "Multiple intellectual delay" OR "Profound intellectual delay" OR "Serious intellectual delay" OR "Severe intellectual delay" OR "Complex learning delay" OR "Multiple learning delay" OR "Profound learning delay" OR "Serious learning delay" OR "Severe learning delay" OR "Complex mental delay" OR "Multiple mental delay" OR "Profound mental delay" OR "Serious mental delay" OR "Severe mental delay" OR "Complex neurodevelopmental delay" OR "Multiple neurodevelopmental delay" OR "Profound neurodevelopmental delay" OR "Serious neurodevelopmental delay" OR "Severe neurodevelopmental delay" OR "Multiply cognitively delayed" OR "Profoundly cognitively delayed" OR "Seriously cognitively delayed" OR "Severely cognitively delayed" OR "Multiply developmentally delayed" OR "Profoundly developmentally delayed" OR "Seriously developmentally delayed" OR "Severely developmentally delayed" OR "Multiply intellectually delayed" OR "Profoundly intellectually delayed" OR "Seriously intellectually delayed" OR "Severely intellectually delayed" OR "Multiply learning delayed" OR "Profoundly learning delayed" OR "Seriously learning delayed" OR "Severely learning delayed" OR "Multiply mentally delayed" OR "Profoundly mentally delayed" OR "Seriously mentally delayed" OR "Severely mentally delayed" OR "Multiply neurodevelopmentally delayed" OR "Profoundly neurodevelopmentally delayed" OR "Seriously neurodevelopmentally delayed" OR "Severely neurodevelopmentally delayed" OR "Multiply differently-abled" OR "Profoundly differently-abled" OR "Seriously differently-abled" OR "Severely differently-abled" OR "Multiple developmental difficult*" OR "Complex developmental difficult*" OR "Profound developmental difficult*" OR "Serious developmental difficult*" OR "Severe developmental difficult*" OR "Multiple intellectual difficult*" OR "Complex intellectual difficult*" OR "Profound intellectual difficult*" OR "Serious intellectual difficult*" OR "Severe intellectual difficult*" OR "Complex learning difficult*" OR "Multiple learning difficult*" OR "Profound learning difficult*" OR "Serious learning difficult*" OR "Severe learning difficult*" OR "Multiple mental difficult*" OR "Complex mental difficult*" OR "Profound mental difficult*" OR "Serious mental difficult*" OR "Severe mental difficult*" OR "Complex neurodevelopmental difficult*" OR "Multiple neurodevelopmental difficult*" OR "Profound neurodevelopmental difficult*" OR "Serious neurodevelopmental difficult*" OR "Severe neurodevelopmental difficult*" OR "Complex cognitive disability*" OR "Multiple cognitive disability*" OR "Profound cognitive disability*" OR "Serious cognitive disability*" OR "Severe cognitive disability*" OR "Complex developmental disability*" OR "Multiple developmental disability*" OR "Profound developmental disability*" OR "Serious developmental disability*" OR "Severe developmental disability*" OR "Trainable intellectual disability*" OR "Complex intellectual disability*" OR "Multiple intellectual disability*" OR "Profound intellectual disability*" OR "Serious intellectual disability*" OR "Severe intellectual disability*" OR "Severe profound intellectual motor disability*" OR "Complex learning disability*" OR "Multiple learning disability*" OR "Profound learning disability*" OR "Serious learning disability*" OR "Severe learning disability*" OR "Complex mental disability*" OR "Multiple mental disability*" OR "Profound mental disability*" OR "Serious mental disability*" OR "Severe mental disability*" OR "Trainable mental disability*" OR "Complex neurodevelopmental disability*" OR "Multiple neurodevelopmental disability*" OR "Profound neurodevelopmental disability*" OR "Serious neurodevelopmental disability*" OR "Severe neurodevelopmental disability*" OR "Multiple disability*" OR "Multiply cognitively disabled" OR "Profoundly cognitively disabled" OR "Seriously cognitively disabled" OR "Severely cognitively disabled" OR "Multiply developmentally disabled" OR "Profoundly developmentally disabled" OR "Seriously developmentally disabled" OR "Severely developmentally disabled" OR "Trainable developmentally disabled" OR "Multiply intellectually disabled" OR "Profoundly intellectually disabled" OR "Seriously intellectually disabled" OR "Severely intellectually disabled" OR "Trainable intellectually disabled" OR "Multiply learning disabled" OR "Profoundly learning disabled" OR "Seriously learning disabled" OR "Severely learning disabled" OR "Multiply mentally disabled" OR "Profoundly mentally disabled" OR "Seriously mentally disabled" OR "Severely mentally disabled" OR "Multiple neurodevelopmentally disabled" OR "Profoundly neurodevelopmentally disabled" OR "Seriously neurodevelopmentally disabled" OR "Severely neurodevelopmentally disabled" OR "Multiply disabled" OR "Trainable mentally disabled" OR "Complex developmental disorder*" OR "Multiple developmental disorder*" OR "Profound developmental disorder*" OR "Serious developmental disorder*" OR "Severe developmental disorder*" OR "Complex intellectual disorder*" OR "Multiple intellectual disorder*" OR "Profound intellectual disorder*" OR "Serious intellectual disorder*" OR "Severe intellectual disorder*" OR "Complex learning disorder*" OR "Multiple learning disorder*" OR "Profound learning disorder*" OR "Serious learning disorder*" OR "Severe learning disorder*" OR "Complex neurodevelopmental disorder*" OR "Multiple neurodevelopmental disorder*" OR "Profound neurodevelopmental disorder*" OR "Serious neurodevelopmental disorder*" OR "Severe neurodevelopmental disorder*" OR "Profoundly feeble-minded" OR "Seriously feeble-minded" OR "Severely feeble-minded" OR "Profound feeble-mindedness" OR "Seriously feeble-mindedness" OR "Severe feeble-mindedness" OR "Complex cognitive handicap*" OR "Multiple cognitive handicap*" OR "Profound cognitive handicap*" OR "Serious cognitive handicap*" OR "Severe cognitive handicap*" OR "Complex developmental handicap*" OR "Multiple developmental handicap*" OR "Profound developmental handicap*" OR "Serious developmental handicap*" OR "Severe developmental handicap*" OR "Complex intellectual handicap*" OR "Multiple intellectual handicap*" OR "Profound intellectual handicap*" OR "Serious intellectual handicap*" OR "Severe intellectual handicap*" OR "Complex learning handicap*" OR "Multiple learning handicap*" OR "Profound learning handicap*" OR "Serious learning handicap*" OR "Severe learning handicap*" OR "Complex mental handicap*" OR "Multiple mental handicap*" OR "Profound mental handicap*" OR "Serious mental handicap*" OR "Severe mental handicap*" OR "Trainable mental handicap*" OR "Complex neurodevelopmental handicap*" OR "Multiple neurodevelopmental handicap*" OR "Profound neurodevelopmental handicap*" OR "Serious neurodevelopmental handicap*" OR "Severe neurodevelopmental handicap*" OR "Multiply cognitively handicapped" OR "Profoundly cognitively handicapped" OR "Seriously cognitively handicapped" OR "Severely cognitively handicapped" OR "Multiply developmentally handicapped" OR "Profoundly developmentally handicapped" OR "Seriously developmentally handicapped" OR "Severely developmentally handicapped" OR "Multiply intellectually handicapped" OR "Profoundly intellectually handicapped" OR "Seriously intellectually handicapped" OR "Severely intellectually handicapped" OR "Multiply intellectually handicapped" OR "Profoundly intellectually handicapped" OR "Seriously intellectually handicapped" OR "Severely intellectually handicapped" OR "Severely intellectually handicapped" OR "Severely intellectually handicapped" OR "Severely intellectually handicapped"</p>

TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
---------------	------------------------

handicapped" OR "Multiply learning handicapped" OR "Profoundly learning handicapped" OR "Seriously learning handicapped" OR "Severely learning handicapped" OR "Multiply mentally handicapped" OR "Profoundly mentally handicapped" OR "Seriously mentally handicapped" OR "Severely mentally handicapped" OR "Multiply neurodevelopmentally handicapped" OR "Profoundly neurodevelopmentally handicapped" OR "Seriously neurodevelopmentally handicapped" OR "Severely neurodevelopmentally handicapped" OR "Multiply handicapped" OR "Trainable mentally handicapped" OR "Idiocy OR Idiot OR Idiocy OR Idiotic OR Idiotism OR Idiots OR Imbecil\* OR "Multiply developmentally impaired" OR "Profoundly developmentally impaired" OR "Seriously developmentally impaired" OR "Severely developmentally impaired" OR "Multiply intellectually impaired" OR "Profoundly intellectually impaired" OR "Seriously intellectually impaired" OR "Severely intellectually impaired" OR "Multiply learning impaired" OR "Profoundly learning impaired" OR "Seriously learning impaired" OR "Severely learning impaired" OR "Multiply mentally impaired" OR "Profoundly mentally impaired" OR "Seriously mentally impaired" OR "Severely mentally impaired" OR "Multiply neurodevelopmentally impaired" OR "Profoundly neurodevelopmentally impaired" OR "Seriously neurodevelopmentally impaired" OR "Severely neurodevelopmentally impaired" OR "Trainable mentally impaired" OR "Complex developmental impairment\*\*" OR "Multiple developmental impairment\*\*" OR "Profound developmental impairment\*\*" OR "Serious developmental impairment\*\*" OR "Severe developmental impairment\*\*" OR "Complex intellectual impairment\*\*" OR "Multiple intellectual impairment\*\*" OR "Profound intellectual impairment\*\*" OR "Serious intellectual impairment\*\*" OR "Severe intellectual impairment\*\*" OR "Complex learning impairment\*\*" OR "Multiple learning impairment\*\*" OR "Profound learning impairment\*\*" OR "Serious learning impairment\*\*" OR "Severe learning impairment\*\*" OR "Complex mental impairment\*\*" OR "Multiple mental impairment\*\*" OR "Profound mental impairment\*\*" OR "Serious mental impairment\*\*" OR "Severe mental impairment\*\*" OR "Complex neurodevelopmental impairment\*\*" OR "Multiple neurodevelopmental impairment\*\*" OR "Profound neurodevelopmental impairment\*\*" OR "Serious neurodevelopmental impairment\*\*" OR "Severe neurodevelopmental impairment\*\*" OR "Trainable OR "Serious cognitive incapacit\*\*" OR "Severe cognitive incapacit\*\*" OR "Complex developmental incapacit\*\*" OR "Multiple developmental incapacit\*\*" OR "Profound developmental incapacit\*\*" OR "Serious developmental incapacit\*\*" OR "Severe developmental incapacit\*\*" OR "Complex intellectual incapacit\*\*" OR "Multiple intellectual incapacit\*\*" OR "Profound intellectual incapacit\*\*" OR "Serious intellectual incapacit\*\*" OR "Severe intellectual incapacit\*\*" OR "Complex learning incapacit\*\*" OR "Multiple learning incapacit\*\*" OR "Profound learning incapacit\*\*" OR "Serious learning incapacit\*\*" OR "Severe learning incapacit\*\*" OR "Complex mental incapacit\*\*" OR "Multiple mental incapacit\*\*" OR "Profound mental incapacit\*\*" OR "Serious mental incapacit\*\*" OR "Severe mental incapacit\*\*" OR "Complex neurodevelopmental incapacit\*\*" OR "Multiple neurodevelopmental incapacit\*\*" OR "Profound neurodevelopmental incapacit\*\*" OR "Serious neurodevelopmental incapacit\*\*" OR "Severe neurodevelopmental incapacit\*\*" OR "Multiply cognitively incapacitated" OR "Profoundly cognitively incapacitated" OR "Seriously cognitively incapacitated" OR "Severely cognitively incapacitated" OR "Multiply developmentally incapacitated" OR "Profoundly developmentally incapacitated" OR "Seriously developmentally incapacitated" OR "Severely developmentally incapacitated" OR "Multiply intellectually incapacitated" OR "Profoundly intellectually incapacitated" OR "Seriously intellectually incapacitated" OR "Severely intellectually incapacitated" OR "Multiply learning incapacitated" OR "Profoundly learning incapacitated" OR "Seriously learning incapacitated" OR "Severely learning incapacitated" OR "Multiply mentally incapacitated" OR "Profoundly mentally incapacitated" OR "Seriously mentally incapacitated" OR "Severely mentally incapacitated" OR "Multiply neurodevelopmentally incapacitated" OR "Profoundly neurodevelopmentally incapacitated" OR "Seriously neurodevelopmentally incapacitated" OR "Severely neurodevelopmentally incapacitated" OR "Polyhandicap\*\*" OR "Trainable mentally retardate\*\*" OR "Complex cognitive retardation" OR "Multiple cognitive retardation" OR "Profound cognitive retardation" OR "Serious cognitive retardation" OR "Severe cognitive retardation" OR "Complex developmental retardation" OR "Multiple developmental retardation" OR "Profound developmental retardation" OR "Serious developmental retardation" OR "Severe developmental retardation" OR "Complex intellectual retardation" OR "Multiple intellectual retardation" OR "Profound intellectual retardation" OR "Serious intellectual retardation" OR "Severe intellectual retardation" OR "Complex learning retardation" OR "Multiple learning retardation" OR "Profound learning retardation" OR "Serious learning retardation" OR "Severe learning retardation" OR "Complex mental retardation" OR "Multiple mental retardation" OR "Profound mental retardation" OR "Serious mental retardation" OR "Severe mental retardation" OR "Trainable mental retardation" OR "Complex neurodevelopmental retardation" OR "Multiple neurodevelopmental retardation" OR "Profound neurodevelopmental retardation" OR "Serious neurodevelopmental retardation" OR "Severe neurodevelopmental retardation" OR "Multiply cognitively retarded" OR "Profoundly cognitively retarded" OR "Seriously cognitively retarded" OR "Severely cognitively retarded" OR "Multiply developmentally retarded" OR "Profoundly developmentally retarded" OR "Seriously developmentally retarded" OR "Severely developmentally retarded" OR "Multiply intellectually retarded" OR "Profoundly intellectually retarded" OR "Seriously intellectually retarded" OR "Severely intellectually retarded" OR "Multiply learning retarded" OR "Profoundly learning retarded" OR "Seriously learning retarded" OR "Severely learning retarded" OR "Multiply mentally retarded" OR "Profoundly mentally retarded" OR "Seriously mentally retarded" OR "Severely mentally retarded" OR "Multiply neurodevelopmentally retarded" OR "Profoundly neurodevelopmentally retarded" OR "Seriously neurodevelopmentally retarded" OR "Severely neurodevelopmentally retarded" OR "Trainable mentally retarded" OR "Trainable retarded" OR "Multiply cognitively subnormal" OR "Profoundly cognitively subnormal" OR "Seriously cognitively subnormal" OR "Severely cognitively subnormal" OR "Multiply developmentally subnormal" OR "Profoundly developmentally subnormal" OR "Seriously developmentally subnormal" OR "Severely developmentally subnormal" OR "Multiply intellectually subnormal" OR "Profoundly intellectually subnormal" OR "Seriously intellectually subnormal" OR "Severely intellectually subnormal" OR "Multiply learning subnormal" OR "Profoundly learning subnormal" OR "Seriously learning subnormal" OR "Severely learning subnormal" OR "Multiply mentally subnormal" OR "Profoundly mentally subnormal" OR "Seriously mentally subnormal" OR "Severely mentally subnormal" OR "Multiply neurodevelopmentally subnormal" OR "Profoundly neurodevelopmentally subnormal" OR "Seriously neurodevelopmentally subnormal" OR "Severely neurodevelopmentally subnormal" OR "Multiply weak-minded" OR "Profoundly weak-minded" OR "Seriously weak-minded" OR "Severely weakminded" OR "Multiply weak-mindedness" OR "Profoundly weak-mindedness" OR "Seriously weak-mindedness" OR "Severely weak-mindedness")

#2 (Alzheimer\* OR Change OR Changed OR Changes OR Changing OR Decline OR Dement\* OR Deteriorat\* OR "Major cognitive dysfunction\*\*" OR "Major cognitive impairment\*\*" OR "Mild cognitive dysfunction\*\*" OR "Mild cognitive impairment\*\*" OR "Creutzfeldt Jakob" OR Degeneration OR Neurodegenerat\* OR "Kluver-Bucy" OR "Lewy Body" OR Cerebrovascular OR "Wilhelmsen Lynch" OR Pick\* OR Binswanger OR Progressive OR Leukoencephalopathy OR Ageing OR Aging OR Neurodeteriorat\*)

TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
	<p>#3 Elder* OR Geriatric* OR "Old age" OR "Older participant*" OR "Older population*" OR "Older individual*" OR "Older adult*" OR "Older patient*" OR "Older people" OR "Older person*" OR "Older subject*" OR "Oldest participant*" OR "Oldest population*" OR "Oldest individual*" OR "Oldest adult*" OR "Oldest patient*" OR "Oldest people" OR "Oldest person*" OR "Oldest subject*" OR Senior* OR "Aged individual*" OR "Aged population*" OR "Aged participant*" OR "Aged adult*" OR "Aged patient*" OR "Aged people" OR "Aged person*" OR "Aged subject"</p> <p>#4 TS = (#1) AND TS = (#2) AND TS = (#3)</p>
<p>PsycINFO</p>	<p>#1 Complex developmental abnormalit* OR Multiple developmental abnormalit* OR Profound developmental abnormalit* OR Serious developmental abnormalit* OR Severe developmental abnormalit* OR Complex intellectual abnormalit* OR Multiple intellectual abnormalit* OR Profound intellectual abnormalit* OR Serious intellectual abnormalit* OR Severe intellectual abnormalit* OR Complex learning abnormalit* OR Multiple learning abnormalit* OR Profound learning abnormalit* OR Serious learning abnormalit* OR Severe learning abnormalit* OR Complex mental abnormalit* OR Multiple mental abnormalit* OR Profound mental abnormalit* OR Serious mental abnormalit* OR Severe mental abnormalit* OR Complex neurodevelopmental abnormalit* OR Multiple neurodevelopmental abnormalit* OR Profound neurodevelopmental abnormalit* OR Serious neurodevelopmental abnormalit* OR Severe neurodevelopmental abnormalit* OR Amentia OR Complex cognitive challenge* OR Multiple cognitive challenge* OR Profound cognitive challenge* OR Serious cognitive challenge* OR Severe cognitive challenge* OR Complex developmental challenge* OR Multiple developmental challenge* OR Profound developmental challenge* OR Serious developmental challenge* OR Severe developmental challenge* OR Complex intellectual challenge* OR Multiple intellectual challenge* OR Profound intellectual challenge* OR Serious intellectual challenge* OR Severe intellectual challenge* OR Complex learning challenge* OR Multiple learning challenge* OR Profound learning challenge* OR Serious learning challenge* OR Severe learning challenge* OR Complex neurodevelopmental challenge* OR Multiple neurodevelopmental challenge* OR Profound neurodevelopmental challenge* OR Serious neurodevelopmental challenge* OR Severe neurodevelopmental challenge* OR Multiply cognitively challenged OR Profoundly cognitively challenged OR Seriously cognitively challenged OR Severely cognitively challenged OR Multiply developmentally challenged OR Profoundly developmentally challenged OR Seriously developmentally challenged OR Severely developmentally challenged OR Multiply intellectually challenged OR Profoundly intellectually challenged OR Seriously intellectually challenged OR Severely intellectually challenged OR Multiply learning challenged OR Profoundly learning challenged OR Seriously learning challenged OR Severely learning challenged OR Multiply neurodevelopmentally challenged OR Profoundly neurodevelopmentally challenged OR Seriously neurodevelopmentally challenged OR Severely neurodevelopmentally challenged OR Complex cognitive defect* OR Multiple cognitive defect* OR Profound cognitive defect* OR Serious cognitive defect* OR Severe cognitive defect* OR Complex developmental defect* OR Multiple developmental defect* OR Profound developmental defect* OR Serious developmental defect* OR Severe developmental defect* OR Complex intellectual defect* OR Multiple intellectual defect* OR Profound intellectual defect* OR Serious intellectual defect* OR Severe intellectual defect* OR Complex learning defect* OR Multiple learning defect* OR Profound learning defect* OR Serious learning defect* OR Severe learning defect* OR Complex mental defect* OR Multiple mental defect* OR Profound mental defect* OR Serious mental defect* OR Severe mental defect* OR Complex neurodevelopmental defect* OR Multiple neurodevelopmental defect* OR Profound neurodevelopmental defect* OR Serious neurodevelopmental defect* OR Severe neurodevelopmental defect* OR Multiply cognitively defective OR Profoundly cognitively defective OR Seriously cognitively defective OR Severely cognitively defective OR Multiply developmentally defective OR Profoundly developmentally defective OR Seriously developmentally defective OR Severely developmentally defective OR Multiply intellectually defective OR Profoundly intellectually defective OR Seriously intellectually defective OR Severely intellectually defective OR Multiply learning defective OR Profoundly learning defective OR Seriously learning defective OR Severely learning defective OR Multiply mentally defective OR Profoundly mentally defective OR Seriously mentally defective OR Severely mentally defective OR Multiply neurodevelopmentally defective OR Profoundly neurodevelopmentally defective OR Seriously neurodevelopmentally defective OR Severely neurodevelopmentally defective OR Complex cognitive deficienc* OR Multiple cognitive deficienc* OR Profound cognitive deficienc* OR Serious cognitive deficienc* OR Severe cognitive deficienc* OR Complex developmental deficienc* OR Multiple developmental deficienc* OR Profound developmental deficienc* OR Serious developmental deficienc* OR Severe developmental deficienc* OR Complex intellectual deficienc* OR Multiple intellectual deficienc* OR Profound intellectual deficienc* OR Serious intellectual deficienc* OR Severe intellectual deficienc* OR Complex learning deficienc* OR Multiple learning deficienc* OR Profound learning deficienc* OR Serious learning deficienc* OR Severe learning deficienc* OR Complex mental deficienc* OR Multiple mental deficienc* OR Profound mental deficienc* OR Serious mental deficienc* OR Severe mental deficienc* OR Complex neurodevelopmental deficienc* OR Multiple neurodevelopmental deficienc* OR Profound neurodevelopmental deficienc* OR Serious neurodevelopmental deficienc* OR Severe neurodevelopmental deficienc* OR Multiply cognitively deficient OR Profoundly cognitively deficient OR Seriously cognitively deficient OR Severely cognitively deficient OR Multiply developmentally deficient OR Profoundly developmentally deficient OR Seriously developmentally deficient OR Severely developmentally deficient OR Multiply intellectually deficient OR Profoundly intellectually deficient OR Seriously intellectually deficient OR Severely intellectually deficient OR Multiply learning deficient OR Profoundly learning deficient OR Seriously learning deficient OR Severely learning deficient OR Multiply mentally deficient OR Profoundly mentally deficient OR Seriously mentally deficient OR Severely mentally deficient OR Multiply neurodevelopmentally deficient OR Profoundly neurodevelopmentally deficient OR Seriously neurodevelopmentally deficient OR Severely neurodevelopmentally deficient OR Complex developmental deficit* OR Multiple developmental deficit* OR Profound developmental deficit* OR Serious developmental deficit* OR Severe developmental deficit* OR Complex intellectual deficit* OR Multiple intellectual deficit* OR Profound intellectual deficit* OR Serious intellectual deficit* OR Severe intellectual deficit* OR Complex learning deficit* OR Multiple learning deficit* OR Profound learning deficit* OR Serious learning deficit* OR Severe learning deficit* OR Complex mental deficit* OR Multiple mental deficit* OR Profound mental deficit* OR Serious mental deficit* OR Severe mental deficit* OR Complex neurodevelopmental deficit* OR Multiple neurodevelopmental deficit* OR Profound neurodevelopmental deficit* OR Serious neurodevelopmental deficit* OR Severe neurodevelopmental deficit* OR Complex cognitive delay OR Multiple cognitive delay OR Profound cognitive delay OR Serious cognitive delay OR Severe cognitive delay OR Complex developmental delay OR Multiple developmental delay OR Profound developmental delay OR Serious developmental delay OR Severe developmental delay OR Complex intellectual delay OR Multiple intellectual delay OR Profound intellectual delay OR Serious intellectual delay</p>

TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
	<p>OR Severe 23ntelectual delay OR Complex learning delay OR Multiple learning delay OR Profound learning delay OR Serious learning delay OR Severe learning delay OR Complex mental delay OR Multiple mental delay OR Profound mental delay OR Serious mental delay OR Severe mental delay OR Complex neurodevelopmental delay OR Multiple neurodevelopmental delay OR Profound neurodevelopmental delay OR Serious neurodevelopmental delay OR Severe neurodevelopmental delay OR Multiply cognitively delayed OR Profoundly cognitively delayed OR Seriously cognitively delayed OR Severely cognitively delayed OR Multiply developmentally delayed OR Profoundly developmentally delayed OR Seriously developmentally delayed OR Severely developmentally delayed OR Multiply intellectually delayed OR Profoundly intellectually delayed OR Seriously intellectually delayed OR Severely intellectually delayed OR Multiply learning delayed OR Profoundly learning delayed OR Seriously learning delayed OR Severely learning delayed OR Multiply mentally delayed OR Profoundly mentally delayed OR Seriously mentally delayed OR Profoundly neurodevelopmentally delayed OR Seriously neurodevelopmentally delayed OR Multiply differently-abled OR Profoundly differently-abled OR Seriously differently-abled OR Severely differently-abled OR Multiple developmental difficult* OR Complex developmental difficult* OR Profound developmental difficult* OR Serious developmental difficult* OR Severe developmental difficult* OR Multiple 23ntelectual difficult* OR Complex 23ntelectual difficult* OR Profound 23ntelectual difficult* OR Serious 23ntelectual difficult* OR Severe 23ntelectual difficult* OR Complex learning difficult* OR Multiple learning difficult* OR Profound learning difficult* OR Serious learning difficult* OR Severe learning difficult* OR Multiple mental difficult* OR Complex mental difficult* OR Profound mental difficult* OR Serious mental difficult* OR Severe mental difficult* OR Complex neurodevelopmental difficult* OR Severe neurodevelopmental difficult* OR Profound neurodevelopmental difficult* OR Serious neurodevelopmental difficult* OR Complex cognitive disabilit* OR Multiple cognitive disabilit* OR Profound cognitive disabilit* OR Serious cognitive disabilit* OR Severe cognitive disabilit* OR Complex developmental disabilit* OR Multiple developmental disabilit* OR Serious developmental disabilit* OR Severe developmental disabilit* OR Trainable 23ntelectual disabilit* OR Complex 23ntelectual disabilit* OR Multiple 23ntelectual disabilit* OR Profound 23ntelectual disabilit* OR Serious 23ntelectual disabilit* OR Severe 23ntelectual disabilit* OR Severe profound 23ntelectual motor disabilit* OR Complex learning disabilit* OR Multiple learning disabilit* OR Profound learning disabilit* OR Serious learning disabilit* OR Severe learning disabilit* OR Complex mental disabilit* OR Multiple mental disabilit* OR Profound mental disabilit* OR Serious mental disabilit* OR Severe mental disabilit* OR Trainable mental disabilit* OR Complex neurodevelopmental disabilit* OR Multiple neurodevelopmental disabilit* OR Profound neurodevelopmental disabilit* OR Serious neurodevelopmental disabilit* OR Severe neurodevelopmental disabilit* OR Multiple disabilit* OR Multiply cognitively disabled OR Profoundly cognitively disabled OR Seriously cognitively disabled OR Severely cognitively disabled OR Multiply developmentally disabled OR Profoundly developmentally disabled OR Seriously developmentally disabled OR Severely developmentally disabled OR Trainable developmentally disabled OR Multiply intellectually disabled OR Profoundly intellectually disabled OR Seriously intellectually disabled OR Severely intellectually disabled OR Multiply learning disabled OR Profoundly learning disabled OR Seriously learning disabled OR Severely learning disabled OR Multiply mentally disabled OR Profoundly mentally disabled OR Seriously mentally disabled OR Severely mentally disabled OR Multiply neurodevelopmentally disabled OR Profoundly neurodevelopmentally disabled OR Seriously neurodevelopmentally disabled OR Severely neurodevelopmentally disabled OR Multiply disabled OR Trainable mentally disabled OR Complex developmental disorder* OR Multiple developmental disorder* OR Profound developmental disorder* OR Serious developmental disorder* OR Severe developmental disorder* OR Complex 23ntelectual disorder* OR Multiple 23ntelectual disorder* OR Profound 23ntelectual disorder* OR Serious 23ntelectual disorder* OR Severe 23ntelectual disorder* OR Complex learning disorder* OR Multiple learning disorder* OR Profound learning disorder* OR Serious learning disorder* OR Severe learning disorder* OR Complex neurodevelopmental disorder* OR Multiple neurodevelopmental disorder* OR Profound neurodevelopmental disorder* OR Serious neurodevelopmental disorder* OR Severe neurodevelopmental disorder* OR Profoundly feeble-minded OR Seriously feeble-minded OR Severe feeble-mindedness OR Complex cognitive handicap* OR Multiple cognitive handicap* OR Profound cognitive handicap* OR Serious cognitive handicap* OR Severe cognitive handicap* OR Complex developmental handicap* OR Multiple developmental handicap* OR Profound developmental handicap* OR Serious developmental handicap* OR Severe developmental handicap* OR Complex 23ntelectual handicap* OR Multiple 23ntelectual handicap* OR Profound 23ntelectual handicap* OR Serious 23ntelectual handicap* OR Severe 23ntelectual handicap* OR Complex learning handicap* OR Multiple learning handicap* OR Profound learning handicap* OR Serious learning handicap* OR Severe learning handicap* OR Complex mental handicap* OR Multiple mental handicap* OR Profound mental handicap* OR Serious mental handicap* OR Severe mental handicap* OR Trainable mental handicap* OR Complex neurodevelopmental handicap* OR Multiple neurodevelopmental handicap* OR Profound neurodevelopmental handicap* OR Serious neurodevelopmental handicap* OR Severe neurodevelopmental handicap* OR Multiply cognitively handicapped OR Profoundly cognitively handicapped OR Seriously cognitively handicapped OR Severely cognitively handicapped OR Multiply developmentally handicapped OR Profoundly developmentally handicapped OR Seriously developmentally handicapped OR Severely developmentally handicapped OR Multiply intellectually handicapped OR Profoundly intellectually handicapped OR Seriously intellectually handicapped OR Severely intellectually handicapped OR Multiply learning handicapped OR Profoundly learning handicapped OR Seriously learning handicapped OR Severely learning handicapped OR Multiply mentally handicapped OR Profoundly mentally handicapped OR Seriously mentally handicapped OR Profoundly neurodevelopmentally handicapped OR Seriously neurodevelopmentally handicapped OR Severely neurodevelopmentally handicapped OR Multiply handicapped OR Trainable mentally handicapped OR Idiocy OR Idiot OR Idiotcy OR Idiocy OR Idiotism OR Idiots OR Imbecil* OR Multiply developmentally impaired OR Profoundly developmentally impaired OR Seriously developmentally impaired OR Severely developmentally impaired OR Multiply intellectually impaired OR Profoundly intellectually impaired OR Seriously intellectually impaired OR Severely intellectually impaired OR Multiply learning impaired OR Profoundly learning impaired OR Seriously learning impaired OR Severely learning impaired OR Multiply mentally impaired OR Profoundly mentally impaired OR Seriously mentally impaired OR Severely mentally impaired OR Multiply neurodevelopmentally impaired OR Profoundly neurodevelopmentally impaired OR Seriously neurodevelopmentally impaired OR Severe neurodevelopmentally impaired OR Trainable mentally impaired OR Complex developmental impairment* OR Multiple developmental impairment* OR Profound developmental impairment* OR Serious developmental impairment* OR Severe developmental impairment* OR Complex 23ntelectual impairment* OR Multiple 23ntelectual impairment* OR Profound 23ntelectual impairment* OR Serious</p>

TABELA A1 (continuação)

Base de Dados	Estratégia de Pesquisa
---------------	------------------------

intellectual impairment\* OR Severe intellectual impairment\* OR Complex learning impairment\* OR Multiple learning impairment\* OR Profound learning impairment\* OR Serious learning impairment\* OR Severe learning impairment\* OR Complex mental impairment\* OR Multiple mental impairment\* OR Profound mental impairment\* OR Serious mental impairment\* OR Severe mental impairment\* OR Complex neurodevelopmental impairment\* OR Multiple neurodevelopmental impairment\* OR Profound neurodevelopmental impairment\* OR Serious neurodevelopmental impairment\* OR Severe neurodevelopmental impairment\* OR Trainable mental impairment\* OR Complex cognitive incapacit\* OR Multiple cognitive incapacit\* OR Profound cognitive incapacit\* OR Serious cognitive incapacit\* OR Severe cognitive incapacit\* OR Complex developmental incapacit\* OR Multiple developmental incapacit\* OR Profound developmental incapacit\* OR Serious developmental incapacit\* OR Severe developmental incapacit\* OR Complex intellectual incapacit\* OR Multiple intellectual incapacit\* OR Profound intellectual incapacit\* OR Serious intellectual incapacit\* OR Severe intellectual incapacit\* OR Complex learning incapacit\* OR Multiple learning incapacit\* OR Profound learning incapacit\* OR Serious learning incapacit\* OR Severe learning incapacit\* OR Complex mental incapacit\* OR Multiple mental incapacit\* OR Profound mental incapacit\* OR Serious mental incapacit\* OR Severe mental incapacit\* OR Complex neurodevelopmental incapacit\* OR Multiple neurodevelopmental incapacit\* OR Profound neurodevelopmental incapacit\* OR Serious neurodevelopmental incapacit\* OR Severe neurodevelopmental incapacit\* OR Multiply cognitively incapacitated OR Profoundly cognitively incapacitated OR Seriously cognitively incapacitated OR Severely cognitively incapacitated OR Multiply developmentally incapacitated OR Profoundly developmentally incapacitated OR Seriously developmentally incapacitated OR Severely developmentally incapacitated OR Multiply intellectually incapacitated OR Profoundly intellectually incapacitated OR Seriously intellectually incapacitated OR Severely intellectually incapacitated OR Multiply learning incapacitated OR Profoundly learning incapacitated OR Seriously learning incapacitated OR Severely learning incapacitated OR Multiply mentally incapacitated OR Profoundly mentally incapacitated OR Seriously mentally incapacitated OR Severely mentally incapacitated OR Multiply neurodevelopmentally incapacitated OR Profoundly neurodevelopmentally incapacitated OR Seriously neurodevelopmentally incapacitated OR Severely neurodevelopmentally incapacitated OR Polyhandicap\* OR Trainable mentally retardate\* OR Complex cognitive retardation OR Multiple cognitive retardation OR Profound cognitive retardation OR Serious cognitive retardation OR Severe cognitive retardation OR Complex developmental retardation OR Multiple developmental retardation OR Profound developmental retardation OR Serious developmental retardation OR Severe developmental retardation OR Complex intellectual retardation OR Multiple intellectual retardation OR Profound intellectual retardation OR Serious intellectual retardation OR Severe intellectual retardation OR Complex learning retardation OR Multiple learning retardation OR Profound learning retardation OR Serious learning retardation OR Severe learning retardation OR Complex mental retardation OR Multiple mental retardation OR Profound mental retardation OR Serious mental retardation OR Severe mental retardation OR Trainable mental retardation OR Complex neurodevelopmental retardation OR Multiple neurodevelopmental retardation OR Profound neurodevelopmental retardation OR Serious neurodevelopmental retardation OR Severe neurodevelopmental retardation OR Multiply cognitively retarded OR Profoundly cognitively retarded OR Seriously cognitively retarded OR Severely cognitively retarded OR Multiply developmentally retarded OR Profoundly developmentally retarded OR Seriously developmentally retarded OR Severely developmentally retarded OR Multiply intellectually retarded OR Profoundly intellectually retarded OR Seriously intellectually retarded OR Severely intellectually retarded OR Multiply learning retarded OR Profoundly learning retarded OR Seriously learning retarded OR Severely learning retarded OR Multiply mentally retarded OR Profoundly mentally retarded OR Seriously mentally retarded OR Severely mentally retarded OR Multiply neurodevelopmentally retarded OR Profoundly neurodevelopmentally retarded OR Seriously neurodevelopmentally retarded OR Severely neurodevelopmentally retarded OR Multiply cognitively subnormal OR Profoundly cognitively subnormal OR Seriously cognitively subnormal OR Severely cognitively subnormal OR Multiply developmentally subnormal OR Profoundly developmentally subnormal OR Seriously developmentally subnormal OR Severely developmentally subnormal OR Multiply intellectually subnormal OR Profoundly intellectually subnormal OR Seriously intellectually subnormal OR Severely intellectually subnormal OR Multiply learning subnormal OR Profoundly learning subnormal OR Seriously learning subnormal OR Severely learning subnormal OR Multiply mentally subnormal OR Profoundly mentally subnormal OR Seriously mentally subnormal OR Severely mentally subnormal OR Multiply neurodevelopmentally subnormal OR Profoundly neurodevelopmentally subnormal OR Seriously neurodevelopmentally subnormal OR Severely neurodevelopmentally subnormal OR Multiply weak-minded OR Profoundly weak-minded OR Seriously weak-minded OR Severely weak-minded OR Multiply weak-mindedness OR Profoundly weak-mindedness OR Seriously weak-mindedness OR Severely weak-mindedness

#2 Alzheimer\* OR Change OR Changed OR Changes OR Changing OR Decline OR Dement\* OR Deteriorat\* OR Major cognitive dysfunction\* OR Major cognitive impairment\* OR Mild cognitive dysfunction\* OR Mild cognitive impairment\* OR Creutzfeldt Jakob OR Degeneration OR Neurodegenerat\* OR K Kluver-Bucy OR Lewy Body OR Cerebrovascular OR Wilhelmsen Lynch OR Pick\* OR Binswanger OR Progressive OR Leukoencephalopathy OR Aging OR Aging OR Neurodeteriorat\*

#3 Elder\* OR Geriatric\* OR Old age OR Older participant\* OR Older population\* OR Older individual\* OR Older adult\* OR Older patient\* OR Older people OR Older person\* OR Older subject\* OR Oldest participant\* OR Oldest population\* OR Oldest individual\* OR Oldest adult\* OR Oldest patient\* OR Oldest people OR Oldest person\* OR Oldest subject\* OR Senior\* OR Aged individual\* OR Aged population\* OR Aged participant\* OR Aged adult\* OR Aged patient\* OR Aged people OR Aged person\* OR Aged subject\*

#4 [#1 TI AND #2 TI AND #3 TI] OR [#1 AB AND #2 AB AND #3 AB]