

DEMÊNCIA FRONTO-TEMPORAL

Paulo Teixeira

Licenciado em Psicologia pela Universidade Lusíada do Porto

Contactos do autor:

vpaulo_teixeira@iol.pt

RESUMO

As síndromes demenciais podem ser classificadas em degenerativas e não-degenerativas. As demências não degenerativas podem ocorrer de AVC, processos infecto-contagiosos, traumatismos, etc. Os processos demenciais degenerativos podem ter origem cortical ou subcortical.

De todas as demências degenerativas corticais, a doença de Alzheimer tem maior frequência estatística. As Demência Fronto-Temporal (DFT) estão em segundo lugar no *ranking* das demências.

Como anteriormente a doença de Alzheimer era a mais conhecida, muitos dos pacientes que hoje em dia estão diagnosticados como Alzheimer, podem sofrer de uma demência Fronto-Temporal.

Os pacientes com DFT apresentam um deficit de memória importante na recuperação da informação, mas com melhores capacidades de registo de informação, apesar das dificuldades de reconhecimento do seu distúrbio.

Palavras-chave: Demência, Alzheimer, cognitivo, lobo frontal, lobo temporal, diagnóstico, tratamento.

HISTÓRIA

Atribui-se a Esquirol (séc. XIX), a diferença entre atraso mental e demência, baseando-se no carácter adquirido pela última e a introdução destes estados dentro do âmbito da Psiquiatria. (In biopsicologia.net)

Nos princípios do século passado foram definidos como uma síndrome geral que afecta as capacidades de entendimento, recordação e compreensão. A terminologia francesa “*Demence*”, empregue por Esquirol na sua obra “*Des maladies mentales*” (Paris, 1838), propagou-se, junto com as numerosas traduções da sua obra, incorporando-se o termo em Psiquiatria. (Idem)

Posteriormente, ao longo do século, produziu-se um fenómeno caracterizado pela definição cada vez mais restrita do conceito de demência, deixando-se de considerar um estado terminal ao qual conduziam todas as doenças mentais. Concretamente vão-se distinguir duas linhas conceptuais: a psicológica, referida à deterioração intelectual e médica, referida à irreversibilidade produzida pelas lesões anatomo-patológicas. (Idem)

Este amplo conceito reduz-se quando, a partir da raiz psicológica e não da médica, Morel (1856) descreve a demência precoce. A introdução dos conceitos de estupor e de confusão descritos por Chasslin, determina a separação das demências agudas e reversíveis. (Idem)

Em 1907, Alois Alzheimer, Neuropsiquiatra alemão, descobriu o primeiro caso da doença que leva o seu nome, uma mulher de 51 anos com deteriorização cognitiva, alucinações, delírios e sintomas focais, cujo estudo cerebral *post-mortem* revelou a existência de atrofia cortical, placas, etc. Outro apontamento fundamental ao conhecimento das demências é efectuada por Arnold Pick, professor de Neuropsiquiatria em Praga, que começou a descrever em 1892 uma série de casos de demência com atrofia cerebral localizada nos lobos frontais. (Idem)

No início do séc. XX o interesse pelas demências decresceu consideravelmente. Considerava-se que a doença de Alzheimer não era mais que uma forma rara de demência pré-senil. Nos anos 50/60 acreditava-se que a maioria das pessoas que desenvolviam uma síndrome demencial depois dos 65 anos (a chamada demência senil) sofriam de alguma forma de insuficiência cérebro-vascular a chamada demência arteriosclerótica. (Idem)

Nos finais da década de 50 e durante os anos 60, os trabalhos da escola inglesa de Psiquiatria, começaram a supor uma alteração na forma de entender o problema. Estes autores realizaram uma série de estudos epidemiológicos, clínicos, neuro-patológicos e neuro-histológicos em pacientes diagnosticados clinicamente de demência senil. Os resultados mostraram que 70% dos pacientes apresentavam factores neuropatológicos tais como as placas senis e os novos neurofibrilares descritos por Alzheimer. (Idem)

Desde então, o interesse por este grupo de doenças tem crescido de forma considerável nos últimos 30 anos, quando apenas se ocupa uma mínima parte dos tratados de Psiquiatria e Neurologia. Entre os factores que têm contribuído para este estudo destaca-se principalmente as mudanças demográficas que têm incrementado de forma espectacular a frequência absoluta e relativa do número de cidadãos nos países ocidentais e em todo o mundo. (Idem)

DEFINIÇÃO

As demências Fronto-Temporais afectam sensivelmente o lobo frontal do cérebro. A doença pode ainda estender-se ao lobo temporal. Existem dois tipos principais de demências: doença de Pick e a demência Fronto-Temporal (DFT). A patologia destas duas condições são diferentes, mas as manifestações clínicas são similares.

O lobo frontal inclui muitos aspectos do funcionamento cerebral e isso inclui: motivação e condução, classificação e categorização, emoção e personalidade. O aspecto social está também influenciado bem como o apetite.

Uma disfunção frontal pode levar a apatia, a um alto nível de desordem de pensamento e mudança de personalidade. A manifestação depende que parte do lobo é afectada (dorso-lateral ou orbitomedial).

Entende-se assim por DFT demências produzidas por atrofia cortical focalizada nos lobos frontais e/ou temporais. (V. Somale (2002); M.N. Rossor, 2001)

Segundo Gregory e Hodges (1996), os critérios clínicos para o diagnóstico da variante frontal da DFT são:

- Apresentação em forma insidiosa e progressiva por um período de 6 meses com pelo menos cinco dos seguintes sintomas:
 - Falta de auto-crítica;
 - Desinibição;
 - Inquietude motora;
 - Distractibilidade;
 - Diminuição de empatia e desinteresse;
 - Falta de perspectivas e de adequada planificação;
 - Impulsividade;
 - Asilo social;
 - Apatia ou falta de iniciativa;
 - Descuido do aspecto social;
 - Redução da produção espontânea da linguagem;

- Bulimia;
- Hiperactividade sexual.
- Preservação da memória de feitos recentes, orientação espacial e praxias;
- Evidencia neuropsicológica de marcada disfunção frontal;
- Ausência de traumatismos Craneo-encefálicos, AVC, Alcoolismo, Parkinson, ou outros movimentos anormais. Escala vascular de Hachiski < 4.
- Pode existir transtornos psiquiátricos tais como condutas violentas.

O lobo pré-frontal pode dividir-se em três áreas diferentes: órbitobasal ou ventromedial, médio ou dorso-lateral. A lesão em cada uma das áreas provoca manifestações clínicas diferentes.

Uma afectação na área órbitobasal trás como consequências desinibição, condutas anti-sociais; comportamentos estereotipados e hiperactividade sexual. Estes pacientes têm falhas específicas no início da doença, sobretudo na tomada de decisão, havendo uma demora na tomada de decisão.

Se a lesão predomina na região medial haverá apatia. Têm sintomas classicamente considerados como diexecutivos tais como planificação e execução de tarefas que se evidenciam em *Wisconsin Card Sorting Test*, *Teste de Stroop* e a redução da fluência verbal são atribuídas a lesões dorso-laterais.

Em contraste com os deficits assinalados anteriormente, estes pacientes têm altas pontuações no *Mini Mental State de Folstein* (27 a 29/30), o que os diferencia claramente dos pacientes com doença de Alzheimer.

A quase totalidade dos casos diagnosticados em exames post-mortem como sendo não alzheimer, constitui o quadro das DFT, cujos subtipos são: afasia progressiva primária (APP), demência semântica (DS) e demências fronto-temporais (DFT). (Allegri, F. R.; Harris. P.; Serrano, C.; Delavald, N. (2001). Perfis diferenciais de perda de memória entre Demência Fronto-Temporal e a do Tipo Alzheimer. *Psicologia : Reflexão e crítica*, 14(2), pp. 317-324)

No subtipo designada afasia progressiva primária (APP) incluem-se pacientes que começam, de forma insidiosa e progressiva, com deficit de linguagem, o qual se mantém como o único transtorno cognitivo durante pelo menos dois anos. (Duyckaerts, He, Seilhean, & Hauw, 1995; Mesulam, 1982). Na APP, a afasia apresenta-se isolada e progride sem os componentes

habituais de cognição e conduta das demências. Os pacientes com APP obtêm pontuações normais ou às vezes superiores nos testes de raciocínio, habilidades visoespaciais e memória. Sua conduta interpessoal, habilidades sociais, juízo e raciocínio permanecem intactos. A alteração da linguagem, traço característico da APP, habitualmente assume a forma de uma afasia anômica, que evolui depois para uma afasia não fluente do tipo Broca. Apesar de alguns trabalhos que descrevem uma heterogeneidade na evolução do quadro linguístico dos pacientes com doença de Alzheimer (Crystal, Horoupian, Katzman & Jotkowitz, 1981; Joannette, Poissant & Valdois, 1989; Joannette, Ska, Poissant & Béland, 1992. *In. Allegri, F. R.; Harris. P.; Serrano, C.; Delavald, N. (2001). Perfis diferenciais de perda de memória entre Demência Fronto-Temporal e a do Tipo Alzheimer. Psicologia : Reflexão e crítica, 14(2), pp. 317-324*) também apresentam, entre seus sintomas iniciais, uma afasia anômica que, no entanto, evolui para uma forma transcortical sensorial ou para uma afasia de Wernicke, ambas com um forte componente de falhas de compreensão linguística (Cardebat, Aithamon & Puel, 1995; Habib & Allegri, 1997)

O segundo subtipo, a demência semântica (DS), reflecte um comprometimento dos sistemas cognitivos especializados no tratamento semântico (Hodges, Patterson, Oxbury & Funnell, 1992; Hodges, Salomon & Butters, 1998). Enquanto a memória episódica está relativamente preservada, a semântica apresenta-se profundamente alterada. Observa-se, ainda, através de recursos de neuroimagem, uma atrofia bilateral predominantemente à atrofia hipocámpica-temporal medial da demência de Alzheimer (Habib & Allegri, 1997. *In. Allegri, F. R.; Harris. P.; Serrano, C.; Delavald, N. (2001). Perfis diferenciais de perda de memória entre Demência Fronto-Temporal e a do Tipo Alzheimer. Psicologia : Reflexão e crítica, 14(2), pp. 317-324*).

O terceiro subtipo de demência degenerativa cortical não Alzheimer, as demências Fronto-Temporais (DFT), tem seu início geralmente na faixa dos 40 aos 60 anos, sendo que não há predomínio de sexo. Os antecedentes familiares são observados em cerca de 50% dos casos (Kumar, Shapiro, Haxby, Grady & Friedland, 1990; Neary e cols., 1986) e a progressão da patologia é gradual, havendo uma oscilação de 3 a 17 anos, quanto ao tempo de evolução da doença (Neary e cols., 1986). Clinicamente, evidenciam-se, no estágio inicial, transtornos de personalidade, condutas anti-sociais e desinibição, sendo que, num momento posterior, aparecem transtornos da linguagem, com anomias, estereotipias e alterações na compreensão. A memória, o cálculo e a orientação visoespacial começam-se a deteriorar nos estágios moderados da doença. No estágio final, constata-se uma severa deterioração cognitiva global, com o surgimento de uma síndrome de acinesia progressiva e perda da linguagem (Serrano, Ranalli, Butman & Allegri, no prelo).

Os transtornos de personalidade envolvidos na patologia são mudanças de personalidade, tais como a apatia, a desinibição sexual, uma hilariedade inapropriada, o exibicionismo e outras condutas anti-sociais (Benton, 1968). Os fenómenos de desinibição (sexual e hilariante) são, na DFT, as manifestações clínicas mais precoces e antecedem em vários anos à deterioração cognitiva. Outras características frequentes em sujeitos portadores da DFT são a hiperoralidade e a hipermetamorfose. A primeira manifesta-se como um acto de ingestão incontrolada de qualquer alimento ou mesmo de objectos que não constituem alimento. A segunda consiste na tendência a explorar o ambiente impulsivamente, tocando em tudo. A estas características é somada a hipersexualidade, sintoma que remete a uma síndrome do tipo kluver Bucy. (Allegri, F. R.; Harris, P.; Serrano, C.; Delavald, N. (2001). Perfis diferenciais de perda de memória entre Demência Fronto-Temporal e a do Tipo Alzheimer. *Psicologia : Reflexão e crítica*, 14(2), pp. 317-324).

No que concerne à linguagem, observa-se uma notável diminuição da fluência, surgimento de estereotipias, ecolalias e condutas verbais reiterativas. A DFT promove uma precoce disfunção da linguagem expressiva, com a compreensão preservada até estágios avançados da patologia. (Idem)

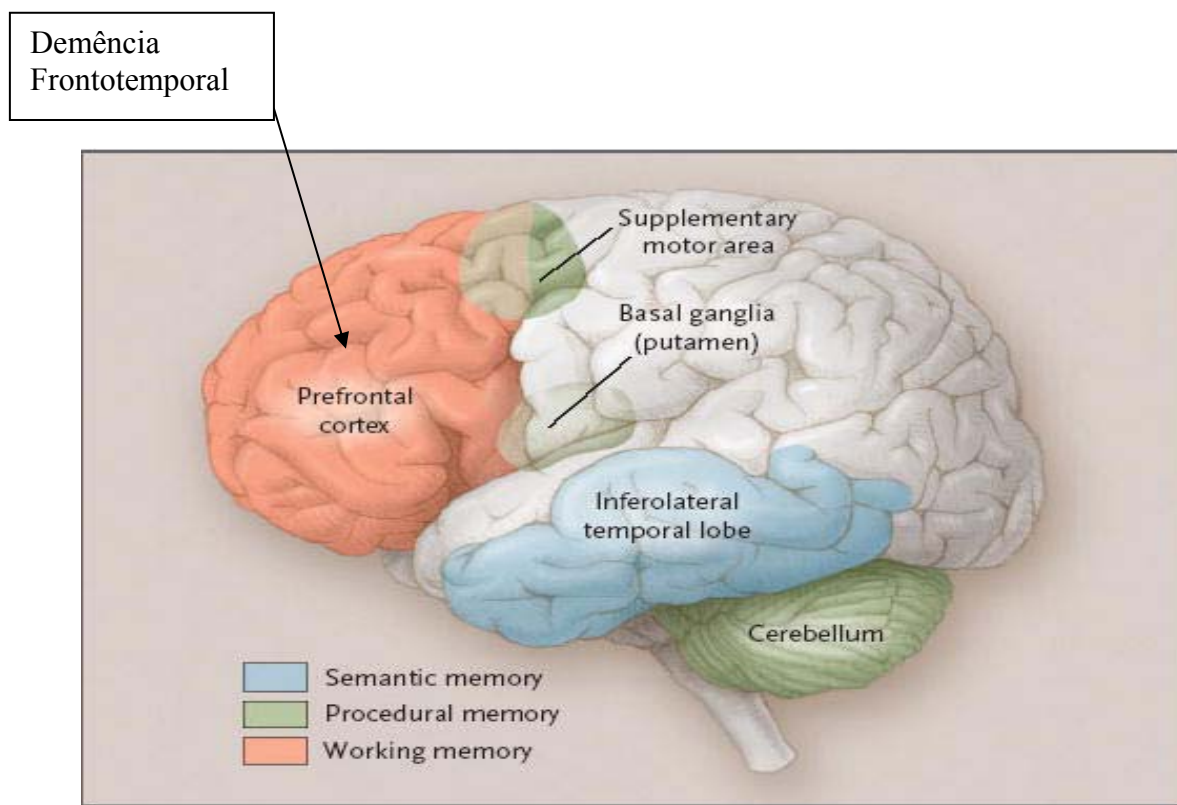
O lobo pré-frontal não é uma estrutura homogénea; ele responde por múltiplas funções e relaciona-se com outras estruturas, corticais e subcorticais. Esta especialização das diferentes áreas do córtex pré-frontal permite descreve-lo basicamente em três divisões funcionais: córtex dorsolateral, córtex orbitofrontal e córtex medial. A estas divisões correspondem distintas síndromes cognitivas e de conduta (Miller e cols., 1991)

A porção dorsolateral recebe informação externa, oriunda dos sistemas sensoriais, e interna, do córtex orbitofrontal e do sistema límbico. Estes dados permitem o lobo pré-frontal monitorizar o *input* sensorial e avaliar o significado emocional de eventos externos para iniciar uma resposta apropriada. Danos nesta área resultam em falta de resposta e comprometimento da programação motora, além de um prejuízo no automonitoramento. A região orbitofrontal está mais relacionada ao sistema límbico do que à região dorsolateral. Trata-se do representante cortical do sistema límbico. Uma síndrome orbitofrontal implica condutas anti-sociais, desinibição e inconstância emocional.(Allegri, F. R.; Harris, P.; Serrano, C.; Delavald, N. (2001). Perfis diferenciais de perda de memória entre Demência Fronto-Temporal e a do Tipo Alzheimer. *Psicologia : Reflexão e crítica*, 14(2), pp. 317-324).

O componente medial, por sua vez, está conectado com a amígdala, o tálamo anterior e o septo. No caso de uma síndrome medial, surge a acinesia como sintoma de conduta. Verifica-se um mutismo acinético, no caso da lesão bilateral, ou negligência intencional, no caso de lesão unilateral. Do ponto de vista linguístico, o paciente pode ter uma afasia motora transcortical. A incontinência e os transtornos na marcha frequentemente acompanham a síndrome. (Idem)

Características clínicas

Os critérios de diagnóstico para as DFT são: início insidioso e a evolução pode ser lenta e gradual; deterioração precoce da conduta interpessoal e no manejo da conduta pessoal; embotamento emocional precoce; perda precoce do *insight*. Outros traços de ajuda diagnóstica são: declínio na higiene e no cuidado pessoal; rigidez e inflexibilidade mental; distractibilidade; hiperoralidade; condutas perserverativas; linguagem estereotipada; ecolalia; mutismo; incontinência; acinesia; rigidez e tremor. Investigações neuropsicológicas revelam deteriorização significativa nos testes do lobo frontal e ausência de amnésia, afasia ou distúrbio perceptual severo. (Idem)



Epidemiologia

Epidemiologicamente a importância da DFT é mais do que notável, estimando-se que constitui aproximadamente 15% do total das demências degenerativas primárias (Miller et al., 1997; Oliva, R., 2000)

Enquanto que não existe dúvida que a doença de Alzheimer é o tipo mais frequente, com uma prevalência estimada entre 60 a 80% dos casos de demência, tem-se encontrado que muitos

dos pacientes que anteriormente haviam sido diagnosticados com a doença de Alzheimer, podem actualmente ser incluídos nos critérios de DFT. (In biopsicologia.net)

Na tabela seguinte, a título de resumo, são apresentados os elementos de diagnóstico clínico da demência Fronto-temporal, segundo a Declaração de Consenso dos Grupos de Investigação e Lund e Manchester (1994).

Transtorno de conduta
✓ Início insidioso e evolução lenta
✓ Perda precoce de consciência pessoal e social
✓ Perda precoce de introspecção
✓ Sinais precoces de desinibição (como sexualidade descontrolada, comportamento violento, etc.)
✓ Rigidez mental e inflexibilidade
✓ Condutas estereotipadas e perseverantes
✓ Hiperoralidade
✓ Distractibilidade, impulsividade e falta de persistência
✓ Condutas de utilização 8uso e exploração descontrolados dos objectos)
Sintomas afectivos
✓ Depressão, ansiedade, ideação suicida, delírio
✓ Hipocondria, preocupações somáticas estranhas
✓ Falta de empatia
✓ Inércia, falta de espontaneidade
Transtorno da fala
✓ Redução progressiva e estereotipada da fala
✓ Ecolalia, perseverança
✓ Mutismo tardio

In. Gustffson, L.; Passant, U.(2002). Demência Fronto-Temporal. Diagnóstico e tratamento. *Revista de Psicogeriátrica*, Vol. 2(1), pp. 22-29

Provas complementares de diagnóstico

O reconhecimento da DFT baseia-se numa avaliação clínica sistemática apoiada em provas neuropsicológicas e estudos distintos de imagem cerebral. Os critérios estabelecidos para a demência Fronto-Temporal incrementaram a precisão diagnóstica e a compreensão dos distintos transtornos demenciais que afectam as áreas fronto-temporais do cérebro. (Neary, D.; Snowden, J. S.; Gustafson, L. e al., 1998)

Avaliação neuropsicológica

Nas provas de imagem, tanto funcionais como estruturais, os pacientes com DFT podem mostrar resultados normais ou muito levemente patológicos. Contudo, o estudo neuropsicológico é uma ferramenta importante para poder identificar quais as funções cognitivas e conductuais aparecem deterioradas ou preservadas.

Até ao momento não existe uma “prova ideal” para a DFT. As escalas gerais para medir a demência, como o Mini Mental State (Folstein, M. F.; Folstein, S.E.; McHugh, P.R.1975); não foram desenhadas para estimar principalmente as funções do lobo frontal. Assim, os pacientes com DFT podem mostrar um rendimento normal apesar de terem uma encefalopatia orgânica clinicamente evidente.

Os deficits neuropsicológicos da DFT afectam as funções de execução, mas as habilidades visoespaciais e as praxias estão melhor conservadas (Neary, D.; Snopeden, J.S.; Northen, B.; Gouldning, P.J. 1980; Johanson, A.; hagberg, B.; 1989; Knopman, D.S.; 1989). Contudo, as funções cognitivas são difíceis de avaliar devido às alterações emocionais do paciente e à disfunção da fala. O rendimento aparece especialmente deteriorado nas provas de abstracção, planificação, função organizativa e estratégica e flexibilidade mental.

Electroencefalografia

O electroencefalograma (EEG) pode parecer normal em todo o grupo das DFT, assim que a demência seja clinicamente evidente (Rosén, I.; Gustafson, L.; Risberg, J.; 1993). Contudo, ao prolongar-se a duração da doença e aumentar a gravidade, alguns pacientes podem desenvolver um EEG moderadamente anormais com diminuição das formas das ondas. Isto não acontece em pacientes com doença de Alzheimer, em que o EEG – interpretado convencionalmente – mostra uma alta percentagem de anomalias nas primeiras fases. A análise quantitativa do EEG provavelmente melhorará o diagnóstico diferencial entre DFT, Alzheimer e demência vascular.

Imagens estruturais

A síndrome clínica das DFT progressiva pode associar-se a atrofia cortical com maior ou menos acentuação focal na TAC e na ressonância magnética (RM), apesar destas técnicas serem pouco conclusivas, existindo um importante distanciamento nas técnicas verificados em sujeitos normais (Larsson, E. M.; Passant, U.; Sundgren, P.C. e al. 2000)

Imagens funcionais

A patologia do fluxo focal, localizada bilateralmente no córtex frontal e fronto-temporal, estando melhor conservadas as áreas posteriores, é característica da DFT (Risberg, J. 1980; Passant, U.; Elfgrén, C.; Risberg, J. e al. 2000). Isto contrasta decididamente com as anomalias do fluxo que se observam nas áreas temporo-parietais da doença de Alzheimer.

A patologia do fluxo da DFT, contudo, não é específica desta doença, pois também se observa dano cerebral vascular na doença de Creutzfeldt-Jacob e na doença de Alzheimer de predomínio frontal. Nas primeiras fases de DFT, as leves patologias do fluxo frontal não são específicas, podendo aparecer padrões similares de fluxo como consequência de medicamentos, traumatismos craneo-encefálicos, abuso de substâncias e perturbações psiquiátricas tal como a esquizofrenia (Ingvar, D.H. 1997). Como um dos elementos característicos da DFT é a progressão da patologia, repetir as medições de fluxo ao longo de vários anos é bastante útil em termos informativos (Gustafson, L.; Brun, A.; Passant, U. 1992).

A tomografia por emissão de fótons simples (SPECT) está hoje em dia disponível em muitos lugares e forma uma parte importante na avaliação de pacientes com demência.

APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO

O relato do caso clínico que passo a citar foi elaborado por Veras, A. B.; Ayrão, V.; Rozenthal, M. 2003). Os autores descrevem um caso de demência fronto-temporal e o seu diagnóstico diferencial com outros tipos de demência.

Identificação

C.C.M., sexo masculino, 58 anos, branco, casado, brasileiro, natural do Rio de Janeiro, residente em Niteroi, agnóstico, terceiro grau completo, aposentado como economista da Secretaria de Fazenda.

Queixa principal

Não formula.

Motivo de internamento

Heteroagressividade e alteração do comportamento

HDA

Segundo relato da esposa, quando C. tinha 53 anos apresentou humor triste e anedonia, cerca de um ano após a sua aposentação. Iniciou tratamento com medicação anti-depressiva (venlafaxina), mas não sabe informar a dose. Quatro meses após o início do tratamento, apresentou agitação psicomotora, humor irritável e heteroafressividade, tendo sido internado no Hospital Pedro Ernesto (enfermaria de psiquiatria). Recebeu então diagnóstico de transtorno bipolar do humor e iniciou monoterapia com carbonato de lítio. Durante o ano em que usou essa medicação, alternava períodos de apatia e irritabilidade, acrescentando a essa sintomatologia mutismo e atitude alucinatória. Foi procurado outro psiquiatra que suspeitou tratar-se de doença degenerativa e solicitou tomografia do crânio, sorologia para HIV, dosagem de TSH, T4 livre, vitamina B12, folato e sorologia para lues. Todos os exames encontravam-se normais. O comportamento do paciente foi-se progressivamente agravando, apresentando perseveração do pensamento e jocosidade. Tornou-se agressivo com a esposa e filho, não aceitava abordagem de pessoas desconhecidas e tentou agredir a empregada sem motivo aparente. A conduta do

psiquiatra foi suspender o carbonato de lítio e iniciar tentativas com anti-psicóticos atípicos – recebeu então o diagnóstico de “doença corpuscular de Lewy”.

Aos 55 anos, realizou uma ressonância nuclear magnética que revelou proeminência de sulcos corticais na região frontal. Começou a apresentar esquecimento de factos recentes e piora dos sintomas já descritos.

Em Novembro de 2001, aos 56 anos, C. saiu de casa para comprar cigarros e ficou perdido por 24 horas, sendo encontrado pela família próximo à sua residência. Apresentava diversas escoriações pelo corpo e edema no cotovelo direito, sendo levado ao ortopedista. Durante a consulta, impulsivamente agrediu o médico.

História patológica progressiva

O paciente apresentou doenças comuns da infância (varicela, sarampo). Nega patologia crónicas (hipertensão arterial, diabetes melito, cardiopatias, doença renal e/ou hepática). Nega também alergias, transfusões sanguíneas, cirurgias e DST's.

História fisiológica

Tia paterna faleceu aos 56 anos internada num Hospital Psiquiátrico, segundo familiares com quadro semelhante. Não fornecem mais informações.

Pai e mãe falecidos, a família não sabe informar a causa. Irmã com transtorno depressivo major, no momento em remissão.

História pessoal

C. é o mais velho de uma prole de três. Completou o terceiro grau e trabalha desde os 18 anos.

Começou a namorar M. (sua actual esposa) na idade de 17 anos e casaram-se aos 20 anos, enquanto ainda cursavam juntos na faculdade. A esposa diz que C. sempre foi um excelente profissional. Participava activamente no partido político da sua cidade. Tiveram um filho, hoje com 30 anos.

Mora com a esposa e o filho em Niterói. Após o inicio da doença, seus contactos sociais foram diminuindo progressivamente. A família nega abuso de álcool ou drogas. Fuma cerca de dois maços de cigarros por dia.

Exame físico

Sinais vitais:	PA 130 x 80 mmHg	FC 87 bpm
	FR 19 rpm	Tax 36,3

Somatoscopia: paciente apresentando-se emagrecido; normocorado; anictérico, acianótico, normohidratado, eupnéptico, apirético e sem linfonodomegalias. Apresenta extremidades distais de segundo e terceiro quirodáctilos direitos escurecidos pelo hábito de fumar, além de algumas queimaduras leves na mesma região.

ACV: RCR em 2T; BNF, sem sopros.

Ar: MVUA sem ruídos adventícios.

Abdómen: indolor à palpação superficial e profunda, ausência de visceromegalias.

Exame neurológico

- Marcha atípica; tonus e força muscular preservados.
- Reflexos osteotendíneos sem alteração. Reflexo palmomentoniano presente bilateralmente. Reflexo orbicular da boca exacerbado. Reflexo cutaneoplantar em flexão bilateralmente.
- Ausência de sinais extra piramidais.
- Nervos cranianos sem alteração.
- Não apresenta sinais de irritação meníngea, alterações esfínterianas ou tremor de extremidades.

Mini Mental State

- ✓ Dezembro de 2001 – pontuação de 21/30
- ✓ 25 de Março de 2002 – pontuação de 13/30
- ✓ Março de 2003 – não coopera

Exame psíquico

Encontramos o paciente no pátio interno da enfermaria masculina com vestes fornecidas pela instituição, que se encontravam sujas de cinza de cigarro e desalinhas. Encontrava-se descalço e em condições precárias de higiene. Ele dirige-se ao posto de enfermagem, onde pede por cigarro de forma perseverante. Ao abordá-lo e solicitar que nos acompanhe para um outro recinto a fim de realizar uma entrevista, o paciente apenas desvia o olhar em minha direcção e continua pedindo um “cigarrinho”. C. acompanha-me inicialmente sem resistência ao ser conduzido pela mão, mas durante o percurso tenta voltar à enfermaria diversas vezes. Essa resistência é facilmente vencida com a insistência de que me acompanhe ou com a promessa de lhe dar um cigarro.

Ao chegar à sala do exame, o paciente senta-se imediatamente no local indicado. C. permanece com os cotovelos apoiados sobre os joelhos e o olhar fixo numa das pessoas que se encontravam a sua frente na sala. Quando chamado, só desvia o olhar após varias tentativas. Responde correctamente seu nome, mas, em relação às demais perguntas, ou não responde ou o faz de forma breve e pouco compreensível. Diversas vezes levanta-se em direcção à porta, voltando-se a sentar quando interpelado. As etapas do Mini exame de estado mental (Mini Mental State) tornam-se inexequíveis pela atenção praticamente inexistente ao exame. Na ultima vez que o paciente se levanta para deixar a sala apenas o observamos, C. abre a porta e volta calado para a enfermaria.

Súmula psicopatológica

- Aparência: descuidada.
- Atitude: indiferente e negativista
- Fala e linguagem: não-fluente, perseverante; ecolalia
- Consciência: sem rebaixamento do nível de consciência
- Orientação: desorientação cronopsíquica, desorientação espacial parcial; orientado autopsiquicamente
- Consciência do eu: sem alterações ao exame
- Atenção: hipotenaz e hipovigil
- Pensamentos:

- ✓ Curso: alentecido

- ✓ Forma: perseverante

- ✓ Conteúdo: empobrecido

- Sensopercepção: sem alterações
- Humor: eufímico
- Afecto: tímido
- Pragmatismo: hipopragmático
- Memória: perda das recordações tardias e da capacidade de fixação
- Inteligência: abaixo do grau de escolaridade
- Psicomotricidade: empobrecida
- Consciência de morbidade: ausente
- Planos para o futuro: não formula

Diagnóstico sindómico

Síndrome demencial.

Diagnóstico nosológico

Eixo I	Episódio depressivo
Eixo II	Empobrecimento intelectual progressivo
Eixo III	Demência fronto-temporal (F03 da CID-10)
Eixo IV	Início da aposentação coincidente com o início do quadro
Eixo V	Dependência de cuidados para a realização de actividades básicas

Diagnóstico diferencial

Demência na doença de Pick (F02.0 – CID – 10)

Demência na doença de Alzheimer (F00 – CID – 10)

Demência na doença Vascular (F01 – CID – 10)

Evolução

Dezembro de 2001

O paciente estava bastante agressivo no início da intervenção; era difícil a abordagem e a equipa de saúde tinha receio da sua agressividade. Em alguns momentos, recusava-se a tomar a medicação oral. Quando abordado, esquivava-se ou tinha atitude ameaçadora, chegando a agredir algumas vezes a equipa de enfermagem. Apresentava também insónia. Foi iniciando tratamento com trazodona (25 mg/dia), com melhora importante da agressividade e insónia. Como o paciente apresentava mussitação, alucinação auditiva e negativismo, foram introduzidos olanzapina 10 mg/dia e lorazepam 6 mg/dia. Após três semanas, ainda apresentava mussitação e alucinação auditiva; a olanzapina foi então substituída por risperidona 3 mg/dia, com boa resposta.

Março 2003

O paciente permanece no leito quase todo o dia. Levanta-se apenas para fumar e para se alimentar. Não cuida espontaneamente da sua higiene pessoal. Não tem apresentado mais episódios de agressividade, mussitação ou alucinações auditivas. Permanece em uso de 25 mg/dia de trazodona e 2 mg/dia de risperidona.

Recebeu alta em Abril do mesmo ano, com seguimento em regime de ambulatório.

Exames laboratoriais relevantes

Transcrição do laudo da RNM de crânio com espectroscopia realizada em 20/02/2002, no Hospital Barra D'or:

“Sulcos corticais e fissuras laterais marcados especialmente nos lobos frontais.” Foco de sinal elevado em T2 e Flair observados na substância branca periventricular, nas coroas radiadas, nos centros semiovais e subcortical frontal à direita. Sistema ventricular dentro dos limites anatómicos. Redução significativa dos níveis relativos do NAA compatível com diminuição da densidade neuronal cortical. Estes achados sugerem possibilidade de processo neurodegenerativo cortical.”

Transcrição do laudo da RM de crânio com espectroscopia realizada em 11/03/2003, no IRM, Humanitá:

“Microangiopatia degenerativa da substancia branca, inalterado em comparação com o exame realizado em 28/03/2001. Hipocampos com volume normal. Importantes alterações espectrais na margem posterior do giro do cíngulo. Redução do número e viabilidade neural frontal associado ao aumento dos níveis de glutamina e glutamato nesta topografia”.

Actualmente acredita-se que nenhuma medicação possa prevenir, reverter ou travar a evolução de DFT. Os fármacos colinérgicos que retardam a progressão da doença de Alzheimer em alguns pacientes não é provável que sirvam para os doentes de DFT, que não apresentem nenhum deficit colinérgico (Proctor, A. W.; Qurne, M.; Francis, P.T., 1999)

Os anti-depressivos potenciadores de serotonina poderiam servir para tratar alguns dos transtornos conductuais. Os antipsicóticos podem aliviar os sintomas de DFT naqueles pacientes que têm delírio ou alucinações. Contudo, estes medicamentos podem, às vezes, exacerbar os sintomas de DFT. Todos os fármacos têm efeitos secundários, mas às vezes, pode-se usar em benefício do doente.

AGRADECIMENTOS

Gostaria de apresentar os meus agradecimentos a todos aqueles que contribuíram para a realização deste trabalho nomeadamente ao Sr. Doutor André Barciela Veras, Presidente do Instituto de Psiquiatria da UFRJ – IPUB, que amavelmente me concedeu o seu caso clínico, bem como Sr. Prof. Doutor Ricardo F. Allegri, Professor de Neurologia e principal investigador no CEMIC, Escola de Medicina e Instituto de Investigação, Buenos Aires – Argentina, pois sem eles este trabalho não teria o enriquecimento merecido.

BIBLIOGRAFIA

Allegri, F. R., Harris, P., Serrano, C., Delavald, N. (2001). Perfis diferenciais de perda de memória entre Demência Fronto-Temporal e a do Tipo Alzheimer. *Psicologia : Reflexão e crítica*, 14(2), pp. 317-324

Allegri, R., Mangone, C. A., Rymberg, S. A., Fernandez, A. & Taragano, F. E. (1997). Spanish bóston naming test norms. *The clinical neuropsychologist*, 11(4), 416-420

Brun, A., Englund, B., Gustafson, L., Passant, U., Mann, D. M. A., Neary, D., & Snowden, J. S. (1994). Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. *Journal of Neurological and neurosurgical psychiatry*, 57, 416-418.

Cardebat, D., Aithamon, B., & Puel, M. (1995). Troubles du langage dans les démences de type Alzheimer. In. Eustache, F. & A. Agniel (orgs), *Neuropsychologie clinique des démences: evaluations et prises en charge*, pp. 63-70. Marseille: solal.

Crystal, H. A., Horoupian, D. S., Katzman, R & Jotkowits, S. (1981). Biopsyproved Alzheimer dieses presenting as right parietal lobe syndrome. *Annais of neurology*, 12, 186-188

Duyckaerts, C., He, E., Sheilhein, D., & Hauw, J.J. (1995). Démences frontales et atrophies focales: Donnés neuro-pathologiques. In. Eustache, F. & A. Agniel (orgs), *Neuropsychologie clinique des démences: evaluations et prises en charge*, pp. 63-70. Marseille: solal.

Folstein, M. F., Folstein, S. E., McHugh, P. R. (1975). "Mini Mental State": A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Res*, 12, 189-198.

Gregory, C. A., Hodges, J. R. (1996). Clinical features of frontal lobe dementia in comparison to Alzheimer's disease. *Journal of Neural Transm. Sup.* 47, 103-123.

Gustafson, L., Pasant, U. (2002). Demencia frontotemporal. Diagnóstico y tatamiento. *Revista de Psicogeriatría*, 2(1), 22-29.

Habib, M. & Allegri, R. F. (1997). Síndromes neuropsicológicos focales. In. Mangone, C. A., Allegri, R. L., Arrizaja & Ollari, J. A. (Orgs), *Demencia: aproximación multidisciplinaria*. Buenos Aires: sagitário.

Kumar, A., Shapiro, M. B., Haxby, J. V., Grady, C. L. & Fridland, R. P. (1990). Cerebral metabolic and cognitive studies in dementia with frontal lobe behavioural features. *Journal of Psychiatric Research*, 24, 97 -109.

Larsson, E. M., Passant, U., Sundgren, P. C. et al. (2000). Magnetic resonance imaging and histopathology in dementia, clinically of frontotemporal type. *Dement Geriatric Cognition Disorder*, 11, 123-124.

Mendez, M. F., Cherrier, M., Perryman, K. M., Pachana, N., Miller, B. L. & Cummings, J. L. (1996). Frontotemporal dementia versus Alzheimer's disease: differential cognitive features. *Neurology*, 47, 1189-1194.

Mesulam, M. M. (1982). Slowly progressive dysphasia without generalized dementia. *Annual of neurology*, 11, 592-598

Miller, B. & al. (2001). Neuroanatomy of the self: evidence from patients with frontotemporal dementia. *Neurology*, 57, 817-821.

Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L., et al. (1998). Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51, 1546-1554.

Neary, D., Snowden, J. S., Northen, B., Goulding, P. J. (1988). Dementia of frontal lobe type. *Journal of Neurological and Neurosurgical Psychiatry*, 51, 353-361.

Rossor, M. N. (2001). Pick's disease, a clinical overview. A multidisciplinary approach to Pick's disease and frontotemporal dementia. In. Grossman, M. *Neurology*, 56, sup. 4, S 3 – S 5.

Rottenberg, D. A. & Hochberg, F. E. (1977). *Neurological classics in modern translation*. New York: Hafner Press.

Outras referencias:

<http://www.biopsicologia.net>

<http://www2.ufsear.br>