

Relato de Caso

Coexistência das síndromes de Capgras e Frégoli associadas à redução de volume frontotemporal e hiperintensidades em substância branca cerebral

Coexistence of Capgras and Frégoli syndromes associated to frontotemporal volume reduction and cerebral white matter hyperintensities

GIZELA TURKIEWICZ¹, MARCUS VINICIUS ZANETTI², STEVIN ZUNG³, QUIRINO CORDEIRO⁴

¹ Mestranda do Departamento de Psiquiatria da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

² Pesquisador do Laboratório de Neuroimagem e Psiquiatria (LIM-21) da FMUSP.

³ Pesquisador do Projeto Genética e Farmacogenética (ProGene) do Instituto de Psiquiatria do HC-FMUSP.

⁴ Pesquisador do Projeto Transtornos do Espectro Obsessivo-Compulsivo (Protoc) do Instituto de Psiquiatria do HC-FMUSP.

Recebido: 16/4/2009 – Aceito: 15/7/2009

Resumo

Contexto: Transtornos delirantes de identificação são condições nas quais os pacientes identificam de maneira patologicamente equivocada pessoas, lugares, objetos ou eventos. Esses transtornos têm sido categorizados em quatro diferentes subtipos: Capgras, Frégoli, intermetamorfose e síndrome do duplo subjetivo. Tais síndromes podem estar presentes em diferentes transtornos psiquiátricos, como esquizofrenia e transtornos do humor, bem como em diferentes doenças neurológicas, como Alzheimer, Parkinson, lesões cerebrais traumáticas ou vasculares. **Objetivos:** Descrever e discutir um caso de coexistência entre as síndromes de Capgras e Frégoli em uma paciente com esquizofrenia paranoide e com alterações cerebrais. **Métodos:** Entrevista psiquiátrica e ressonância magnética de crânio. **Resultados:** A paciente apresentava hiperintensidades periventriculares em aquisição *flair* e de substância branca subcortical concentradas principalmente na região frontotemporal direita, bem como perda do volume da região frontotemporal bilateral. **Discussão:** As alterações descritas podem representar substrato orgânico das síndromes dos transtornos delirantes de identificação. Os delírios nas síndromes de Capgras e Frégoli podem ocorrer como resultado de uma desconexão têmporo-límbica-frontal direita, resultando em uma impossibilidade de associar memórias prévias a novas informações, levando conseqüentemente a alterações na capacidade de reconhecimento. Ademais, uma perda do volume de tais regiões cerebrais também pode desempenhar papel importante no desenvolvimento de tais síndromes delirantes de identificação.

Turkiewicz G, et al. / Rev Psiq Clín. 2009;36(6):240-3

Palavras-chave: Esquizofrenia, neuroimagem, ressonância magnética, fisiopatologia, psicose.

Abstract

Background: Delusional misidentification syndromes are conditions in which the patients pathologically misidentify people, places, objects or events. They have been categorized in four subtypes: Capgras, Frégoli, intermetamorphosis and subjective double syndromes. Such syndromes may be present in patients with psychiatric disorders such as schizophrenia and mood disorders, and with neurological diseases such as Alzheimer, Parkinson and brain injury (trauma, vascular). **Objectives:** To describe and discuss a case of coexistent between Capgras and Frégoli syndromes in a female patient with paranoid schizophrenia and brain MRI findings. **Methods:** Psychiatric interview and brain MRI scanning. **Results:** The patient presented structural magnetic resonance imaging periventricular and subcortical white matter hyperintensities on *flair* images mainly concentrated in the right frontotemporal region and bilateral frontotemporal volume loss. **Discussion:** The described neuroimaging findings may represent an organic substrate to the delusional misidentification syndromes of the present case. The delusional symptoms in Capgras and

Frégoli syndromes could be the result of a right temporolimbic-frontal disconnection which results in impossibility to associate previous memories to new information and consequently misidentifying symptoms. Moreover a volume loss of such cerebral regions, as observed in the present case, may also play a significant role in the development of delusional misidentification syndromes.

Turkiewicz G, et al. / Rev Psiq Clín. 2009;36(6):240-3

Keywords: Schizophrenia, neuroimaging, magnetic resonance imaging, pathophysiology, psychosis.

Introdução

Transtornos delirantes de identificação (TDI) são condições psiquiátricas nas quais os pacientes identificam, de maneira patologicamente equivocada, pessoas, lugares, objetos ou eventos. Os TDI são classificados em quatro subtipos: Capgras, Frégoli, intermetamorfose e síndrome do duplo subjetivo¹. Comprometimento da memória, disfunção executiva e alterações da percepção – principalmente no que tange aos processos de reconhecimento facial – são relacionados aos TDI. Tais síndromes foram previamente associadas a anormalidades cerebrais estruturais, como perda de volume cortical, principalmente nos lobos frontais e temporais, com predomínio do hemisfério direito¹. A síndrome de Capgras é a crença delirante de que uma pessoa foi substituída por outra (“um impostor”), que seria psicologicamente diferente, mas fisicamente idêntica ao substituído. A síndrome de Capgras é a mais prevalente dos TDI e está associada a transtornos psiquiátricos como esquizofrenia e transtornos de humor, bem como a doenças neurológicas como Alzheimer, Parkinson e lesões cerebrais (trauma, vascular). A síndrome de Frégoli é a crença delirante de que alguém conhecido estaria fingindo ser outra pessoa, tendo a aparência do outro. Na síndrome de intermetamorfose, a pessoa familiar e o estranho identificado incorretamente compartilham similaridades físicas, bem como psicológicas. Na síndrome do duplo subjetivo, o paciente acredita que uma outra pessoa foi fisicamente transformada na sua própria pessoa.

Assim sendo, o presente trabalho relata o caso de coexistência entre as síndromes de Capgras e Frégoli em uma paciente com esquizofrenia paranoide, que apresenta ressonância magnética (RM) estrutural mostrando hiperintensidades em substância branca (HSB) nas regiões periventriculares e subcorticais, concentrando-se principalmente em porção frontotemporal direita, como também perda de volume bilateral frontotemporal.

Relato de caso

Uma paciente de 62 anos de idade, destra, foi internada em um hospital psiquiátrico em consequência de comportamento agressivo associado a delírios paranoides e de identificação. Aos 44 anos, a paciente começou

a desenvolver quadro clínico marcado por delírios persecutórios e alucinações auditivas, recebendo o diagnóstico de esquizofrenia paranoide. Ela não apresentava história prévia de uso de álcool ou drogas, tampouco de alterações do humor ou sintomas psicóticos. Cerca de seis meses antes de sua internação atual, a paciente começou a apresentar crença delirante de que seu filho de 20 anos de idade teria sido substituído por um impostor, familiar fisicamente a ele, entretanto psicologicamente diferente, que teria entrado em sua casa para envenená-la e para sequestrar sua filha. Ela acreditava que sua filha de 21 anos de idade teria na verdade 9 anos e que, por isso, precisava de sua proteção contra a ameaça do suposto impostor. Tal delírio de identificação fazia com que ela tivesse um comportamento hostil com seu filho. Durante seu período de internação hospitalar, ela identificava de maneira patológica sua médica como sendo seu esposo. Ela insistia dizendo que sua médica era seu esposo disfarçado com uma máscara de mulher. No entanto, seu esposo falecera dois anos antes de sua internação atual. O exame de RM revelou perda moderada de volume bilateral frontotemporal, bem como presença de HSB periventriculares bilaterais profundas, com maior intensidade em hemisfério cerebral direito (Figura 1). A paciente foi rastreada para fatores de risco para doença vascular, como hipertensão arterial, diabetes, dislipidemia, tabagismo, no entanto nenhum de tais fatores de risco foi identificado.

Discussão

A paciente apresenta o diagnóstico de esquizofrenia paranoide com início aos 44 anos de idade. A esquizofrenia de início tardio é definida como sendo o transtorno que começa depois dos 40 anos de idade, representando cerca de 20% dos casos do transtorno². No entanto, os achados de neuroimagem em pacientes com esquizofrenia parecem ser semelhantes, independentemente da idade de início do transtorno: aumento da relação ventrículos-cérebro, maior volume do terceiro ventrículo, redução do volume do lobo temporal esquerdo ou do giro temporal superior^{3,4}. A RM da paciente revelou HSB no hemisfério cerebral anterior direito e redução de volume frontotemporal bilateral. Tais achados de neuroimagem podem representar um substrato orgânico es-

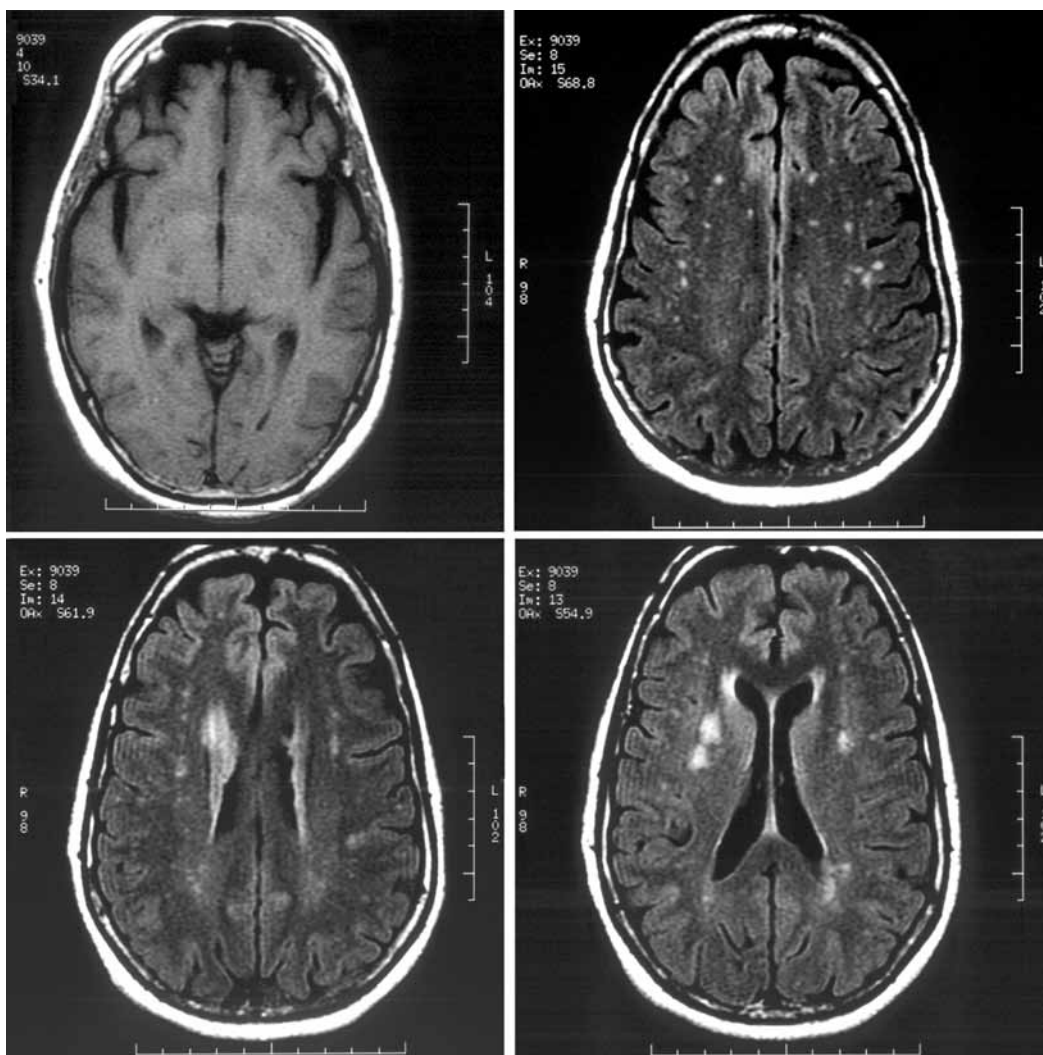


Figura 1. Ressonância magnética de crânio com aquisições de imagens em T1 e *flair* em cortes axiais mostrando hiperintensidades em substância branca cerebral concentradas principalmente na região frontotemporal direita e perda de volume frontotemporal bilateral.

pecífico para as apresentações psicopatológicas do caso. A prevalência da síndrome de Capgras na esquizofrenia tem sido relatada em cerca de 15% dos casos¹. Por sua vez, a síndrome de Frégoli é menos comum em sujeitos com esquizofrenia, sendo sua prevalência indeterminada em tal população de pacientes. Embora seja rara, a coexistência de ambos os TDI no mesmo paciente já fora relatada anteriormente, sugerindo uma base fisiopatológica comum para essas síndromes¹. Relatos de TDI associados a lesões cerebrais ou doenças neurológicas levaram a investigações das bases neuroanômicas dessas condições clínicas⁵. Os TDI têm sido associados à perda de volume cortical bilateral com predomínio do hemisfério direito, envolvendo os lobos frontal, parietal e temporal. Desse modo, tais síndromes têm sido classificadas como “delírios por comprometimento do hemisfério direito”⁶. O hemisfério cerebral direito desempenha um papel dominante na percepção facial em voluntários destros. Alguns autores têm sugerido que a deficiência no reconhecimento facial desempenha um papel importante na

patogênese dos TDI⁶. Alguns estudos têm demonstrado a presença de deficiências em julgar as emoções faciais em pacientes com diagnóstico de esquizofrenia, estando estas associadas a um comprometimento global das habilidades sociais, o que resultaria de uma disfunção do hemisfério cerebral direito. No entanto, nos TDI há um comprometimento mais específico no reconhecimento facial, que também tem sido associado a alterações do hemisfério cerebral direito⁶. Os sintomas delirantes na síndrome de Capgras poderia ser o resultado de uma desconexão têmporo-límbico-frontal, que resultaria na impossibilidade de associação das memórias anteriores às novas informações e, conseqüentemente, levando a uma identificação equivocadamente patológica¹. Essas vias cerebrais, ligando estruturas límbicas com outras regiões do cérebro, proporcionariam a sensação de familiaridade e de significância afetiva³. A síndrome de Frégoli também tem sido associada a uma alteração no processamento do reconhecimento facial¹. O processamento para que ocorra o reconhecimento facial envolveria a circuitaria das regiões occipito-temporais

e as áreas corticais pré-frontais por meio do fascículo uncinado e das vias límbico-talâmicas⁶.

Os relatos de casos anteriores sobre o assunto foram em grande parte restritos à substância cinzenta e, até onde sabemos, só há um relato de caso anterior de HSB em paciente com TDI, porém que afetavam o tronco cerebral do paciente⁶. A presença de HSB em regiões cerebrais profundas sugere que os TDI poderiam resultar de uma ruptura de vias que conectariam o lobo frontal a outras áreas cerebrais corticais e subcorticais. Esses resultados dão suporte a relatos anteriores que levantam a possibilidade de os TDI serem decorrentes da desconexão de áreas cerebrais que processam o reconhecimento facial nos lobos temporais inferiores do sistema límbico⁶.

Assim, lesões cerebrais frontais profundas poderiam desconectar as regiões temporal e límbica do lobo frontal, resultando em uma alteração na capacidade de identificar como sendo familiares determinadas pessoas e lugares¹. As HSB são achados frequentes de neuroimagem em populações idosas, chegando até a achados de 100% em amostras da literatura^{7,8}. No entanto, a gravidade das HSB é maior em indivíduos com fatores de risco cardiovascular⁹. Porém, no presente caso, fatores de risco cardiovasculares não foram identificados, o que ilustra que as HSB poderiam ser parte de um processo de envelhecimento ou de uma doença silenciosa que resultaria em um comprometimento físico e psicológico do paciente. No presente caso, havia HSB profundas com dimensões superiores a 6 mm de diâmetro, danos periventriculares extensos e presença de hiperintensidades infratentoriais, cumprindo todos os três critérios de gravidade para as HSB propostos por Fazekas *et al.*¹⁰, corroborando, assim, a hipótese de que, neste presente caso, as lesões cerebrais seriam mais pronunciadas do que aquelas normalmente encontradas em associação com o envelhecimento normal. Lesões em substância branca têm sido particularmente estudadas em indivíduos que sofrem de transtornos de humor. O fato de que as HSB podem aparecer mesmo em crianças e adolescentes, juntamente com a conclusão da inexistência de correlação entre a presença de HSB e a doença cerebrovascular em pacientes adultos com transtorno bipolar, sugere que um mecanismo diferente da isquemia poderia operar em tais casos^{11,12}. Futuros estudos histopatológicos são necessários para testar a hipótese de que as HSB associadas aos TDI são de origem isquêmica¹¹. Assim, as HSB poderiam contribuir para o aparecimento de delírios de identificação na paciente do presente relato. Além das HSB, a paciente também apresentava perda moderada de volume na região cerebral frontotemporal bilateral. Achados recentes de neuroimagem

têm evidenciado redução do volume frontotemporal ao longo do tempo no curso clínico de pacientes com esquizofrenia¹³. De acordo com achados anatômicos em pacientes com doença de Alzheimer, a atrofia frontotemporal, predominantemente no hemisfério direito, também pode desempenhar papel significativo no desenvolvimento de TDI nesses indivíduos¹. Como houve um grande intervalo de tempo entre o início da esquizofrenia e o aparecimento do TDI na paciente do presente relato, tal fato pode nos levar a pensar que pode ter ocorrido uma instalação posterior da lesão cerebral que provocou os sintomas do TDI. Assim, o presente relato permite especular que os TDI podem estar associados com a progressão da atrofia frontotemporal, bem como com a instalação mais tardia das HSB. No entanto, sabe-se que estudos longitudinais, com exames de RM no decorrer do processo para a medição de redução do volume frontotemporal e mudanças das HSB ao longo do tempo, bem como sua correlação com os TDI, são necessários para a confirmação da hipótese aventada na discussão do presente relato.

Referências

1. Feinberg TE, Roane DM. Delusional misidentification. *Psychiatr Clin N Am.* 2005;28:665-83.
2. Howard R, Rabins PV, Seeman MV, Jeste DV; The International Late-Onset Schizophrenia Group. Late-onset schizophrenia and very-late-onset schizophrenia-like psychosis: an international consensus. *Am J Psychiatry.* 2000;157:172-8.
3. Sallett PC, Gattaz WF. Estudos de neuroimagem na classificação de Leonhard. *Rev Psiq Clín.* 2002;29:237-47.
4. Araripe Neto AGDA, Bressan RA, Busatto GF. Physiopathology of schizophrenia: current aspects. *Rev Psiq Clín.* 2007;34:198-203.
5. Alcoverro O, Sierra AC. Síndrome de Capgras. *Actas Esp Psiquiatr.* 2001;29:70-2.
6. Edelstyn NMJ, Oyebo F, Barrett K. The delusions of Capgras and intermetamorphosis in a patient with right-hemisphere white-matter pathology. *Psychopathology.* 2001;34:299-304.
7. Sachdev PS, Wen W, Christensen H, Jorm AF. White matter hyperintensities are related to physical disability and poor motor function. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005;76:362-7.
8. Ávila R, Bottino CMC. Cognitive alterations update among elderly with depressive syndrome. *Rev Psiq Clín.* 2006;28:316-20.
9. Awad IA, Spetzler RF, Hodak JA, Awad CA, Carey R. Incidental subcortical lesions identified on magnetic resonance imaging in the elderly: I. Correlation with age and cerebrovascular risk factors. *Stroke.* 1986;17:1084-9.
10. Fazekas F, Offenbacher H, Fuchs S, Schmidt R, Niederkorn K, Horner S, et al. Criteria for an increased specificity of MRI interpretation in elderly subjects with suspected multiple sclerosis. *Neurology.* 1988;38:1822-5.
11. Zanetti MV, Cordeiro Q, Busatto GF. Late onset bipolar disorder associated with white matter hyperintensities: a pathophysiological hypothesis. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry.* 2007;31:551-6.
12. McDonald WM, Tupler LA, Marsteller FA, Figiel GS, DiSouza S, Nemeroff CB, et al. Hyperintense lesions on magnetic resonance images in bipolar disorder. *Biol Psychiatry.* 1999;45:965-71.
13. Hirayasu Y. Brain imaging in schizophrenia. *Neuropathology.* 2007;27:601-3.