



Universidade da Beira Interior

Faculdade de Ciências da Saúde

Demência:

A marcha diagnóstica no âmbito dos Cuidados de Saúde Primários

Dissertação de Mestrado em Medicina

Liliana Flores de Pinho

Maio de 2008

Lista de Abreviaturas

AAN: Associação Americana de Neurologia

AAP: Associação Americana de Psiquiatria

AINES: Anti-inflamatórios Não Esteróides

AVD: Atividades de Vida Diária

CADASIL: Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy

CADDTC: California Alzheimer's Disease Diagnostic and Treatment Centers

CID-10: Classificação Internacional das Doenças, 10ª edição

CSP: Cuidados de Saúde Primários

DCL: Defeito Cognitivo Ligeiro

DCRI: Declínio Cognitivo Relacionado com a Idade

DFT: Demência Frontotemporal

DNM: Doença do Neurónio Motor

DSM-IV: Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais, 4ª edição

DVC: Doença Vasculiar Cerebral

EDG: Escala de Depressão Geriátrica

EEG: Electroencefalograma

FAQ: Functional Activities Questionnaire

IQCODE: Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly

MEEM: Mini-Exame do Estado Mental

NICE: National Institute for Health and Clinical Excellence

NINCDS-ADRDA: National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke-Alzheimer's Disease and Related Disorders Association

NINDS-AIREN: National Institute of Neurological Disorders and Stroke-Association

Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences

NOC: Normas de Orientação Clínica

OMS: Organização Mundial de Saúde

RACGP: Royal Australian College of General Practitioners

RMN: Ressonância Magnética Nuclear

SIGN: Scottish Intercollegiate Guidelines Network

SNC: Sistema Nervoso Central

TC: Tomografia Computorizada

USPSTF: U.S. Preventive Services Task Force

VIH: Vírus da Imunodeficiência Humana

VS: Velocidade de Sedimentação

Lista de Quadros

- **Quadro I.** Classificação etiológica da síndrome demencial (p. 12)
 - **Quadro II.** Critérios diagnósticos de doença de Alzheimer provável (p. 15)
 - **Quadro III.** Critérios diagnósticos de demência com corpos de Lewy (p. 18)
 - **Quadro IV.** Escala Isquémica de Hachinski (p. 25)
 - **Quadro V.** Comparação entre as alterações cognitivas/funcionais associadas a demência e a DCRI (p. 27)
 - **Quadro VI.** Critérios diagnósticos de Defeito Cognitivo Ligeiro (p. 28)
 - **Quadro VII.** Sinais de alerta de demência (p. 32)
 - **Quadro VIII.** Exames laboratoriais recomendados na investigação da síndrome demencial (p. 41)
-

Índice

Introdução.....	1
Objectivo e Metodologia	4
A síndrome demencial.....	5
Definição e caracterização clínica	5
Etiologia.....	12
Diagnóstico diferencial.....	26
Diagnóstico da síndrome demencial nos Cuidados de Saúde Primários.....	32
Conclusões finais e perspectivas futuras	45
Referências bibliográficas	47
Anexos.....	55

Introdução

Etimologicamente, o termo demência deriva da palavra latina *dementia* (privação da mente), sendo, presentemente, utilizado para descrever uma síndrome caracterizada por um declínio adquirido das funções cognitivas, geralmente associado a alterações de personalidade e/ou do comportamento, de gravidade suficiente para interferir no desempenho das actividades de vida diária e na qualidade de vida do indivíduo ^[1].

É sobretudo um problema associado ao envelhecimento, constatando-se uma elevada prevalência nos sectores etários mais avançados ^[2]. Depois dos 65 anos de idade, a prevalência de demência aumenta exponencialmente, duplicando a cada cinco anos, pelo que de um valor de 0,8% no grupo etário dos 65 aos 69 anos passa para 28,5% acima dos 90 anos de idade ^[3].

O envelhecimento demográfico é um fenómeno de amplitude mundial e Portugal não é excepção a esta realidade. Entre 1991 e 2001, verificou-se um incremento da idade média da população portuguesa de 38,2 anos para 40,9 anos, tendo a população idosa aumentado de 13,6 para 16,4% ^[4]. De acordo com projecções demográficas recentes, o envelhecimento da população prosseguirá, prevendo-se que, em meados do século XXI, a proporção de idosos representará cerca de 32% do total da população portuguesa ^[5].

Tendo em conta o contexto demográfico exposto, compreende-se porque a demência tem assomado como um dos mais importantes problemas de saúde pública da actualidade. Na Europa, foi determinada uma prevalência global de demência de 6,4% entre as pessoas com mais de 65 anos ^[3]. Em 1994, foi elaborada uma projecção para a população portuguesa da prevalência de demência, a partir dos valores médios europeus, que estimou a existência de 92 470 portugueses padecentes de demência ^[6]. Recentemente, concretizou-se o primeiro estudo de base populacional de prevalência de demência em Portugal que apurou uma taxa de 5,9% ^[7].

O diagnóstico e a orientação precoces da síndrome demencial revestem-se de uma enorme importância na medida em que podem trazer vários benefícios para o doente e os respectivos cuidadores. A identificação atempada da demência permitiria ^[8-14]:

- A determinação da etiologia subjacente, possibilitando, assim, por um lado, o tratamento oportuno das demências potencialmente reversíveis e, por outro, a instituição de medidas farmacológicas e psico-comportamentais com demonstrada eficácia na manutenção da função cognitiva e no atraso da progressão da sintomatologia em determinados tipos de demência, como a doença de Alzheimer;
- O planeamento de questões do foro legal e financeiro, bem como, as relacionadas com a segurança do doente;
- Reduzir a sobrecarga do cuidador através da educação sobre a doença, bem como, do apoio e do acompanhamento prestados por serviços apropriados, proporcionando, assim, a protelação da institucionalização do doente.

Vários autores ^[9, 11, 12, 14-20] elegem os Cuidados de Saúde Primários (CSP) como o contexto ideal para o reconhecimento precoce e a avaliação diagnóstica inicial da síndrome demencial, na medida em que estes representam o primeiro nível de acesso dos utentes ao Sistema Nacional de Saúde e permitem uma regularidade de contactos com os respectivos médicos de família que, por sua vez, possuem a função de “gatekeeper” no que diz respeito à referência para os serviços hospitalares. Dado o incremento previsto das taxas de prevalência, torna-se imperativa uma participação activa dos CSP na avaliação inicial das situações clínicas suspeitas de síndrome demencial, de forma a evitar-se uma eventual sobrecarga dos serviços prestadores de cuidados diferenciados ^[16].

Todavia, segundo dados de estudos realizados ^[10, 13, 21, 22], mais de metade dos casos de síndrome demencial permanecem subdiagnosticados, sendo a sua prevalência numa

população superior à detectada pelos médicos de família ^[16]. Verificou-se ainda que, grande parte dos doentes com quadro clínico de declínio cognitivo não é correctamente avaliada no âmbito dos CSP ^[14, 16].

Diversos obstáculos ao reconhecimento precoce da síndrome demencial poderão estar na origem das reduzidas taxas de diagnóstico verificadas, nomeadamente, os vagos sintomas que caracterizam as fases iniciais, passando facilmente despercebidos aos profissionais de saúde, para além de serem frequentemente associados ao processo normal de envelhecimento pelos doentes e respectivos familiares ^[11, 13, 17]; a baixa confiança dos profissionais relativamente às suas capacidades diagnósticas ^[8, 11, 12, 13, 20], bem como a crença de que o diagnóstico da demência deve ficar a cargo de especialistas ^[8].

Com o propósito de melhorar o diagnóstico da síndrome demencial no âmbito dos CSP, foram desenvolvidas, a nível internacional, algumas actividades formativas dirigidas aos respectivos profissionais de saúde que vieram a revelar-se profícuas ^[19, 20].

Objectivo e Metodologia

A presente monografia tem o objectivo de abordar a marcha diagnóstica da síndrome demencial no contexto dos CSP, procurando dar ênfase à importância do papel dos médicos de família no reconhecimento precoce e avaliação inicial deste actual e relevante problema de saúde pública.

A metodologia consistiu, basicamente, na procura de evidência científica recente alusiva ao diagnóstico da síndrome demencial, particularmente, no contexto dos CSP. Para tal, efectuou-se uma pesquisa em bases de dados electrónicas, nomeadamente, MEDLINE (PubMed), Guidelines Finder, National Guideline Clearinghouse, The Cochrane Library, DARE, Bandolier e TRIP, com as palavras-chave *Dementia, Diagnosis e Primary Health Care* (termos MeSH), associados ou não, e por vezes complementados por termos específicos. Limitou-se a pesquisa a artigos publicados entre Janeiro de 1998 e Janeiro de 2008, nas línguas inglesa, espanhola e portuguesa.

Adicionalmente, foram consultados alguns livros especializados sobre o tema (1, 24, 25, 26, 27, 45, 51, 56, 58).

A síndrome demencial

Ao iniciar-se o desenvolvimento de qualquer temática é necessário, em primeiro lugar, definir e esclarecer determinados conceitos. Importa, pois, compreender o que é a demência.

Definição e caracterização clínica

Dentre as várias definições de demência encontradas na literatura, a da Organização Mundial de Saúde (OMS) e a da Associação Americana de Psiquiatria (AAP) são as mais frequentemente citadas. Segundo a 10ª edição da Classificação Internacional das Doenças (CID-10) da OMS, a demência consiste numa “síndrome resultante de doença cerebral, em geral de natureza crónica ou progressiva, na qual se registam alterações de múltiplas funções nervosas superiores incluindo a memória, o pensamento, a orientação, a compreensão, o cálculo, a linguagem e o raciocínio; não há alteração do nível de consciência/alerta; as perturbações das funções cognitivas são muitas vezes acompanhadas, e por vezes precedidas, por deterioração do controlo emocional, do comportamento social ou da motivação” [23]. Na 4ª edição do Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais (DSM-IV) da AAP, a demência é descrita como uma síndrome caracterizada por deterioração adquirida e persistente da função cognitiva que afecta a memória e pelo menos outra área, como a linguagem (afasia), a capacidade para idealizar e realizar movimentos coordenados para levar a cabo um acto voluntário (apraxia), o reconhecimento do que se percebe através dos sentidos (agnosia), ou da capacidade executiva do indivíduo (planeamento, organização, sequenciação e abstracção); os défices cognitivos devem ser suficientemente importantes para alterar as relações sociais e/ou laborais do indivíduo, representar um declínio relativamente a um nível anteriormente superior de funcionamento e não ocorrer, exclusivamente, no contexto de delírio [24]. Assim, a demência não é uma doença específica, é uma síndrome, isto é, um conjunto de sintomas e sinais mais ou menos homogéneo, que pode ter como etiologia

subjacente uma multiplicidade de patologias.

Tratando-se de uma situação adquirida e, geralmente, permanente de défice global das faculdades mentais, a síndrome demencial distingue-se dos estados deficitários não adquiridos, como a oligofrenia, das perturbações globais de natureza transitória, como o delírio, bem como, das situações de perda focal ou específica de uma ou outra área. Por outro lado, embora a maior parte das demências se caracterizem por um início insidioso e uma evolução inexorável e progressiva do quadro clínico, outras podem apresentar-se de forma súbita ou evoluir mais rapidamente, havendo, ainda, algumas que estabilizam ou que são passíveis de resolução com a instituição atempada do tratamento apropriado ^[1, 24].

De acordo com as definições anteriormente citadas, a característica clínica essencial da síndrome demencial consiste no desenvolvimento de múltiplos défices cognitivos suficientemente severos para interferir no funcionamento ocupacional e/ou social de um indivíduo. A esses défices ao nível da cognição podem, contudo, associar-se alterações psiquiátricas e do comportamento, nomeadamente, perturbações do estado anímico, da percepção e da personalidade.

Importa salientar, ainda, que a constituição e a evolução do quadro clínico, nomeadamente, a sequência dos sintomas e das perdas funcionais, são variáveis com a etiologia subjacente. Assim, embora numa fase inicial, predominem, geralmente, os sintomas cognitivos, em determinados tipos de demência são as alterações psico-comportamentais que inauguram o quadro clínico ^[1, 24, 25].

Tendo em conta que a doença de Alzheimer representa a principal causa, bem como, o exemplo mais típico de demência ^[1], a descrição do quadro clínico da síndrome demencial basear-se-á, principalmente, nesta patologia.

Os sintomas cognitivos correspondem a alterações ao nível das funções mentais superiores, nomeadamente, a memória, a linguagem, as praxias, as gnóias e a capacidade executiva. De uma forma geral, embora sejam subtis no início, vão sofrendo um agravamento progressivo à medida que a doença avança ^[1, 24, 25, 26].

O registo sensorial (memória imediata), a memória a curto prazo (memória de trabalho) e a memória a longo prazo constituem os três principais tipos de memória. A memória a curto prazo não é uma simples estrutura para armazenar passivamente uma pequena quantidade de informação, servindo também para realizar outras funções cognitivas como a repetição do material, a aprendizagem ou a compreensão da linguagem, pelo que se trata de uma memória operativa ou de trabalho. Quanto à memória a longo prazo, distingue-se uma memória declarativa (saber que) e uma memória executiva (saber como). A primeira permite recordar, conscientemente, acontecimentos, recentes ou antigos, subdividindo-se em memória episódica (relativa a eventos relacionados com a vida do indivíduo e organizados de forma temporal) e em memória semântica (relacionada com os factos e os conceitos, com o conhecimento do mundo e da linguagem) ^[1].

De acordo com as definições de demência da OMS e da AAP, a deterioração da memória é necessária para o diagnóstico de demência, não obstante o tipo de memória afectada, bem como, o grau em que é acometida serem diferentes conforme a etiologia da demência ^[1, 25, 26].

Pode haver comprometimento da capacidade de aprender nova informação ou da capacidade de recordar informação previamente aprendida ^[24]. A dificuldade em recordar acontecimentos recentes é, frequentemente, um sintoma inicial proeminente. Com a progressão da doença, o doente pode acabar por perder, também, as memórias mais antigas, nomeadamente, dados relativos à sua biografia ^[1, 25, 26].

As perturbações da linguagem podem apresentar-se de várias formas, dependendo da etiologia subjacente e da fase de evolução da síndrome demencial. Habitualmente, o indivíduo começa por demonstrar dificuldades em encontrar a palavra adequada para nomear pessoas e objectos (afasia nominal), fazendo longos circunlóquios e perífrases, nomeadamente, quando diz “aquilo com que se escreve” em lugar de “caneta”. Progressivamente, sobrevém uma diminuição da fluência da linguagem, o vocabulário torna-se cada vez mais restrito, podendo notar-se, também, perseveração da linguagem, isto é, a tendência para repetir respostas dadas a questões anteriores quando são colocadas novas perguntas e/ou para refazer, permanentemente, as mesmas questões. Por outro lado, pode ocorrer comprometimento da compreensão da linguagem (afasia de compreensão) ou da produção da linguagem (afasia de expressão). Em fases avançadas da síndrome demencial, o doente pode demonstrar um padrão deteriorado de linguagem, caracterizado por ecolalia (repetição automática, em eco, de palavras ou de sons ouvidos) e/ou palilalia (repetição involuntária e incoercível dos próprios sons ou palavras), podendo mesmo deixar de comunicar verbalmente (mutismo) ^[1, 24, 25, 26].

A apraxia representa o comprometimento da capacidade para idealizar e realizar movimentos coordenados para concretizar um acto voluntário apesar da força muscular, da sensibilidade e da coordenação motora permanecerem intactas. Inicialmente, são afectadas as actividades mais complexas, relacionadas com a ocupação profissional e a vida social, ocorrendo, posteriormente, deterioração do desempenho de actividades quotidianas elementares, tais como, preparar uma refeição, usar o telefone, manusear o garfo e a faca, vestir, andar. Em fases avançadas da síndrome demencial, o doente pode entrar num estado de acinesia, acabando por acamar ^[1, 24, 25, 26].

A perturbação do funcionamento visuo-espacial leva ao aparecimento de desorientação espacial e dificuldades na realização de tarefas espaciais, tais como, estacionar um veículo ou vestir um casaco. A desorientação no espaço começa por ser um problema em

espaços conhecidos mas pouco habituais, até que o doente se perde, inclusivamente, dentro do próprio domicílio.

Designa-se por agnosia a dificuldade em interpretar uma informação sensorial levando à incapacidade de reconhecer os objectos e os lugares através da visão, bem como, de identificar os sons, os cheiros e as sensações tácteis, apesar de uma função sensorial intacta. Inicialmente, o indivíduo pode mostrar-se incapaz de reconhecer objectos comuns, tais como cadeiras ou lápis, podendo, mais tarde, deixar de identificar os familiares ou, até mesmo, partes do seu corpo ou a sua própria imagem no espelho ^[1, 24, 25, 26].

O funcionamento executivo enquanto capacidade para idealizar, organizar e realizar as acções necessárias para alcançar um determinado objectivo, implica funções cognitivas como o planeamento, a organização, a sequenciação, a abstracção e o julgamento, que podem ser afectadas em diferentes graus, segundo o tipo e a fase de evolução da demência. Neste sentido, o doente pode, por exemplo, perder a capacidade de resolver problemas, demonstrar dificuldade em fazer cálculos (acalculia) e efectuar pagamentos em dinheiro, em lidar com informações novas e complexas e em executar actividades motoras em série ^[1, 24, 25, 26].

As alterações psico-comportamentais constituem uma frequente fonte de sobrecarga emocional para os cuidadores e de crises no seio das famílias, sendo, por isso, um dos principais motivos de institucionalização. Surgem nas fases iniciais, intermédias ou avançadas, dependendo da etiologia da síndrome demencial, podendo apresentar-se de várias formas, nomeadamente, depressão e apatia, agitação verbal e motora, agressividade, alucinações e delírios, desinibição sexual, distúrbios do sono, alterações da conduta social ^[1, 25, 26].

A depressão é particularmente frequente nas fases iniciais em que o indivíduo está consciente das suas perdas e da sua incapacidade crescente. Conforme a doença avança, vai

perdendo a noção dos seus défices, de modo que, o humor depressivo pode dar lugar a uma situação de indiferença e apatia ^[1, 24, 25, 26]. Nos sectores etários mais avançados, a depressão associa-se ao aumento do risco de desenvolver demência, especialmente, na presença de perturbação significativa das capacidades cognitivas ^[26].

Episódios de agitação, verbal ou motora, podem acontecer, especialmente, na sequência de diversos factores, tais como, sentimentos de insegurança ou receio, dor, presença de estranhos, alterações da rotina, imagens mal interpretadas na televisão ou ambientes ruidosos. A agitação pode agravar-se com o anoitecer, fenómeno conhecido por *sundowning*. A deambulação é uma forma peculiar de agitação em que o doente se desloca, permanentemente e sem objectivo aparente, pela casa, podendo mesmo sair para a rua e colocar-se em perigo ^[1, 25, 26].

Distúrbios do sono, nomeadamente, alterações ao nível da sua arquitectura e do ritmo sono-vigília, são habituais. O sono nocturno é, geralmente, abreviado e pouco profundo e, por isso, menos repousante. Por outro lado, é comum ocorrer uma inversão do ritmo sono-vigília, pelo que o doente pode permanecer acordado durante longas horas durante a noite e adormecer, superficialmente, por curtos períodos durante o dia ^[1].

Dependendo da etiologia específica, podem surgir sintomas psicóticos em diferentes fases da síndrome demencial. Os delírios são manifestações comuns, podendo ter temáticas de perseguição, roubo, infidelidade, entre outras. Podem ocorrer alucinações em todas as modalidades sensoriais, sendo, habitualmente, mais frequentes as visuais ^[1, 24, 25, 26].

Importa referir, ainda, que alterações neurológicas, tais como, reflexos primitivos de libertação frontal (sucção, palmomentoniano, glabellar), problemas de coordenação motora, rigidez muscular, tremor, alterações da marcha e incontinência, podem constituir o quadro clínico, geralmente, em fases avançadas da síndrome demencial, embora, em certos tipos de

demência, possam surgir mais precocemente ^[1, 25, 26].

Quer os défices cognitivos, quer as alterações psico-comportamentais interferem com as várias esferas que compõem a vida de uma pessoa, nomeadamente, os hábitos sociais de relação, a ocupação profissional, o comportamento alimentar, os cuidados de higiene, etc. Portanto, à medida que o quadro clínico evolui, o doente demonstra uma incapacidade crescente no desempenho funcional. Inicialmente, são afectadas as actividades mais diferenciadas como as sociais e as profissionais, surgindo, mais tarde, dificuldades na execução das actividades de vida diária (AVD) mais complexas, as instrumentais (usar meios de transporte, cozinhar, ir às compras e usar dinheiro, atender o telefone e dar recados, tomar a medicação, etc.) e, por fim, das AVD básicas (continência, marcha, tomar banho, vestir-se, alimentar-se, etc.).

Assim, numa fase terminal, o doente encontrar-se-á acamado, incapaz de comunicar, incontinente, dependente de terceiros na alimentação e na higiene, totalmente alheio ao mundo que o rodeia ^[1, 24, 25, 26].

Etiologia

A síndrome demencial corresponde à expressão clínica de múltiplas entidades patológicas que, directa ou indirectamente, impliquem uma alteração estrutural e/ou funcional extensa do cérebro ou atinjam, selectivamente, as áreas cerebrais responsáveis pelas funções mentais superiores. Os mecanismos patogénicos subjacentes são bastante variados e incluem desde processos degenerativos do sistema nervoso central (SNC) a mecanismos relacionados com determinadas doenças neurológicas ou sistémicas, nomeadamente, doença vascular cerebral, lesões expansivas do SNC, distúrbios endócrino-metabólicos, infecciosos, tóxicos ou farmacológicos ^[1, 27]. Nesta perspectiva, as demências podem ser classificadas, sinteticamente, em dois grandes grupos: primárias e secundárias.

O quadro I expõe exemplos de demências primárias e secundárias, alguns dos quais serão apresentados, de forma sucinta, mais adiante ^[27].

<p>Demências primárias</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tipo cortical: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Doença de Alzheimer ✓ Demência com corpos de Lewy ✓ Demência frontotemporal ▪ Tipo subcortical: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Demência associada à doença de Parkinson ✓ Doença de Huntington ✓ Paralisia supranuclear progressiva
<p>Demências secundárias</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Demência vascular ▪ Deficiências vitamínicas (vitamina B₁₂, ácido fólico, niacina, tiamina) ▪ Distúrbios endócrino-metabólicos (hipotiroidismo, doença de Wilson, hipoparatiroidismo) ▪ Substâncias tóxicas (demência alcoólica, demência dialítica, saturnismo) ▪ Infeções do SNC (sífilis, tuberculose, brucelose, borreliose, VIH, doença por priões) ▪ Lesões expansivas do SNC (tumores primários/secundários, abscessos) ▪ Traumatismo crânio-encefálico (hematoma subdural crónico, demência pugilística) ▪ Hidrocefalia de pressão normal

Quadro I. Classificação etiológica da síndrome demencial

As demências primárias, relacionadas com um distúrbio cerebral degenerativo inexorável, representam a maior parte dos casos de síndrome demencial, sendo a doença de Alzheimer o exemplo mais característico.

O diagnóstico definitivo das demências primárias é estabelecido após identificação dos achados histopatológicos típicos através do exame anatomopatológico do tecido cerebral. Consequentemente, o diagnóstico da síndrome demencial é, habitualmente, clínico, tendo sido convencionados, a nível internacional, critérios para determinar o diagnóstico provável (ou possível) de cada uma das principais demências degenerativas ^[27].

De acordo com a região cerebral predominantemente afectada, as demências primárias podem integrar dois tipos: cortical ou subcortical. As demências corticais, em que o córtex é a região cerebral maioritariamente atingida, caracterizam-se por alterações precoces e importantes ao nível da memória e da linguagem, bem como, sinais proeminentes de apraxia e agnosia, enquanto o comprometimento da função executiva e vários distúrbios motores associam-se, principalmente, às demências subcorticais, por afectação preferencial dos gânglios da base e do tálamo ^[27]. Convém, contudo, mencionar que alguns autores defendem que, anatomicamente, nenhuma das demências primárias é estritamente cortical ou subcortical, havendo mesmo algumas que podem ser consideradas, simultaneamente, corticais e subcorticais, designadamente, a demência com corpos de Lewy ^[1].

Determinadas demências secundárias, nomeadamente, as associadas a condições como o hipotiroidismo, a hidrocefalia normotensiva e os tumores do SNC, são consideradas potencialmente reversíveis desde que o tratamento apropriado seja instituído atempadamente. Assim, embora constituam uma pequena parte das demências, a identificação destas condições é primordial, atendendo à possibilidade de reverter a deterioração cognitiva ^[1, 10, 27, 28].

Doença de Alzheimer

A doença de Alzheimer representa a causa paradigmática de síndrome demencial, sendo responsável pela maior parte dos casos de deterioração cognitiva [29, 30, 31].

É uma doença crónica e progressiva, cujo início insidioso dificulta, habitualmente, a percepção precoce da instalação do quadro clínico pelos familiares [32].

Atendendo à idade de início, a doença de Alzheimer pode ser especificada em tipo tardio (depois dos 65 anos), o mais frequente, ou em tipo precoce (até aos 65 anos) [24]. A doença de Alzheimer de início precoce, responsável por, aproximadamente, menos de 2% dos casos, representa uma forma familiar de demência, estando relacionada com a transmissão hereditária autossómica dominante de mutações de genes envolvidos na produção e no metabolismo de proteínas amilóides, nomeadamente, o gene da proteína precursora da proteína beta-amilóide (cromossoma 21), o gene da pré-senilina 1 (cromossoma 14) e o gene da pré-senilina 2 (cromossoma 1). Nesta perspectiva, a produção excessiva e a acumulação de proteína beta-amilóide foi sugerida como a causa primária da doença de Alzheimer de início precoce [30, 31].

A origem da doença de Alzheimer de início tardio permanece controversa, existindo, actualmente, duas teorias: uma que sugere como principal factor patogénico a acumulação de proteína beta-amilóide e outra que defende a hipoperfusão cerebral como principal mecanismo de degenerescência neuronal [33].

A idade avançada é reconhecida como o principal factor de risco, seguida da história familiar de demência, enquanto a presença do alelo da apolipoproteína E4, ao nível do cromossoma 19, representa o factor de risco genético mais importante da doença de Alzheimer esporádica [31]. Diversos estudos epidemiológicos estabeleceram factores de risco adicionais de doença de Alzheimer de início tardio, nomeadamente, sexo feminino, baixo nível educacional, antecedentes de traumatismo craniano, bem como, os clássicos factores de

risco cardiovascular (hipertensão arterial, aterosclerose, tabagismo, etc.)^[33].

O quadro clínico típico da doença de Alzheimer inclui uma deterioração precoce e proeminente da memória recente, habitualmente seguida de alterações da linguagem, da função visuo-espacial e da capacidade executiva. Distúrbios psico-comportamentais são comuns, tais como, apatia, agitação, sintomas depressivos e psicóticos, entre outros^[29, 30, 31].

O diagnóstico definitivo desta demência requer a presença das manifestações clínicas típicas associadas às características histopatológicas da doença de Alzheimer: as placas senis (agregados extracelulares de proteína beta-amilóide) e os entrançados neurofibrilares (formações intraneuronais de proteína tau), em quantidade significativa, ao nível da região límbica e do córtex parieto-temporal. Assim, o diagnóstico de doença de Alzheimer é, habitualmente, clínico, sendo determinado através de critérios convencionados, tais como, os que figuram no DSM-IV (*vide* anexo 1) e, preferencialmente, os critérios definidos pelo *National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke – Alzheimer’s Disease and Related Disorders Association*, NINCDS-ADRDA (*vide* quadro II), que permitem estabelecer o diagnóstico de doença de Alzheimer provável com sensibilidade e especificidade de 81 e 70%, respectivamente. Perante variações na forma de apresentação ou evolução clínica, sem uma causa alternativa aparente, considera-se o diagnóstico de doença de Alzheimer possível^[26, 29, 34].

1. Demência reconhecida através de exame clínico, documentada por um teste cognitivo, como o Mini Exame do Estado Mental, e confirmada por testes neuropsicológicos;
2. Défices em duas ou mais áreas cognitivas;
3. Deterioração progressiva da memória e de outras funções cognitivas;
4. Ausência de alteração do nível de consciência;
5. Início entre os 40 e os 90 anos, mais frequentemente após os 65 anos;
6. Ausência de doenças sistémicas ou outras doenças cerebrais que expliquem a deterioração cognitiva.

Quadro II. Critérios diagnósticos de doença de Alzheimer provável (NINCDS-ADRDA, 1984)

Demência com corpos de Lewy ^[35-38]

Segundo vários autores ^[35-37], a demência com corpos de Lewy corresponde, actualmente, à segunda demência degenerativa mais comum. Todavia, contrariamente à doença de Alzheimer, não foram, até à data, identificados factores de risco especificamente associados a este tipo de demência.

Trata-se de uma demência que se inicia de forma insidiosa, habitualmente, depois dos 55-60 anos de idade, sendo a sua prevalência ligeiramente mais elevada no sexo masculino.

Embora apresente certas similitudes, clínicas e/ou patológicas, com a doença de Alzheimer e a doença de Parkinson, a demência com corpos de Lewy é, cada vez mais, considerada uma entidade nosológica distinta e com características muito próprias.

O quadro clínico típico engloba um declínio cognitivo progressivo que afecta, predominantemente, a atenção, a capacidade executiva e o funcionamento visuo-espacial, com a memória conservada nas fases iniciais. Caracteristicamente, a cognição é flutuante, isto é, momentos claros de défices cognitivos alternam com outros em que estes são difíceis de perceber, podendo durar minutos, horas, dias ou meses. Esta particularidade revela-se bastante útil na diferenciação clínica entre a demência com corpos de Lewy e a doença de Alzheimer.

O aparecimento precoce de sintomas psicóticos proeminentes, sobretudo, alucinações visuais, é bastante típico da demência com corpos de Lewy. As alucinações são, em regra, benignas, vívidas e bem formadas. Delírios e alucinações noutras modalidades sensoriais são sintomas psicóticos adicionais que os doentes podem apresentar.

Sinais motores espontâneos de parkinsonismo integram o quadro clínico, particularmente, rigidez e bradicinesia, sendo raro o aparecimento de tremor em repouso. Constituem, a par da cognição flutuante e das alucinações visuais recorrentes, manifestações clínicas primordiais de demência com corpos de Lewy. A distinção clínica entre este tipo de demência e a demência associada à doença de Parkinson é efectuada com base na relação

temporal entre o início dos sintomas cognitivos/psicóticos e o aparecimento de sinais de parkinsonismo. Assim, enquanto na doença de Parkinson o parkinsonismo precede, em vários anos, o aparecimento de deterioração cognitiva, na demência com corpos de Lewy, os sintomas psicóticos e, sobretudo, os cognitivos, são, habitualmente, as manifestações clínicas inaugurais, surgindo, pelo menos, um ano antes do parkinsonismo.

Outras manifestações clínicas comuns da demência com corpos de Lewy são sintomas depressivos, distúrbios do sono REM (pesadelos e distúrbio de comportamento do sono REM), bem como, disfunção autonómica (hipotensão ortostática, obstipação, episódios de síncope e quedas repetidas).

Interessa salientar ainda que, os indivíduos portadores deste tipo de demência apresentam uma sensibilidade extrema aos fármacos neurolépticos, cuja utilização, incitada pela presença de sintomas psicóticos, pode originar um quadro severo de parkinsonismo que, ocasionalmente, pode ser fatal.

À medida que a doença avança, os doentes mostram uma incapacidade funcional progressivamente crescente, sendo a expectativa de vida semelhante à dos doentes de Alzheimer (aproximadamente 8 anos), embora, em alguns casos, ocorra uma progressão sintomática mais rápida.

Patologicamente, esta demência degenerativa caracteriza-se pela presença de placas senis semelhantes às encontradas na doença de Alzheimer e, sobretudo, de abundantes corpos de Lewy (inclusões citoplasmáticas eosinofílicas, derivadas das proteínas alfa-sinucleína e ubiquitina) localizados em regiões subcorticais e corticais (sistema límbico – hipocampo e amígdala, para-límbico – cíngulo anterior, neocórtex – temporal, frontal e parietal). Estas inclusões também podem ser observadas na doença de Parkinson, embora em quantidade inferior e em localizações distintas (preferencialmente regiões subcorticais, tais como, substância negra do mesencéfalo e núcleos do tronco cerebral).

À semelhança da doença de Alzheimer, o diagnóstico definitivo da demência com corpos de Lewy dependerá da quantidade e localização dos achados histopatológicos característicos. Neste sentido, o diagnóstico de demência com corpos de Lewy provável (ou possível) é, habitualmente, estabelecido através dos critérios clínicos definidos por Mckeith *et al*, em 1996 (*vide* quadro III), que apresentam uma elevada especificidade (superior a 90%) embora, a sensibilidade seja inferior e mais variável (22-83%).

- A.** É característica central, necessária ao diagnóstico de demência com corpos de Lewy, uma deterioração cognitiva progressiva de intensidade suficiente para interferir com o funcionamento social e ocupacional do indivíduo. Nas fases iniciais da doença não é necessária a existência de uma diminuição persistente e proeminente da memória, apesar desta surgir com a evolução da doença, sendo especialmente proeminentes os défices ao nível da atenção e do funcionamento executivo e visuo-espacial.
- B.** Duas das seguintes manifestações clínicas são essenciais para o diagnóstico de doença provável e uma para o diagnóstico de doença possível:
- Cognição flutuante com variações pronunciadas da atenção e da vigília;
 - Alucinações visuais recorrentes que são, tipicamente, bem formadas e detalhadas;
 - Sinais motores espontâneos de parkinsonismo.
- C.** Características que apoiam o diagnóstico:
- Quedas repetidas;
 - Síncope;
 - Perdas transitórias de consciência;
 - Sensibilidade a neurolépticos;
 - Delírios sistematizados;
 - Alucinações noutras modalidades sensoriais;
- D.** O diagnóstico é pouco provável na presença de:
- Doença vascular cerebral evidenciada por sinais neurológicos focais ou em exames neurorradiológicos;
 - Evidência ao exame físico de outra doença isquémica ou neurológica que justifique o quadro.

Quadro III. Critérios diagnósticos de demência com corpos de Lewy (Mckeith *et al*, 1996)

Demência frontotemporal ^[39, 40]

A demência frontotemporal (DFT) contribui para uma percentagem significativa dos processos demenciais degenerativos, embora seja menos frequente que as demências primárias anteriormente apresentadas. Ao contrário da doença de Alzheimer e da demência com corpos de Lewy, surge, mais frequentemente, em indivíduos com menos de 65 anos, com uma distribuição comparável entre os sexos feminino e masculino.

Doença de Pick é um termo antigo que, actualmente, corresponde a um dos tipos histológicos subjacentes a esta demência, embora ainda seja, por vezes, utilizado para designar a síndrome clínica de demência frontotemporal.

Segundo alguns autores, este tipo de demência é melhor designado por degenerescência frontotemporal ^[40], síndrome que engloba sete entidades clínicas:

1. Demência do lobo frontal;
2. Afasia não fluente progressiva;
3. Demência semântica;
4. Afasia primária progressiva;
5. DFT com parkinsonismo;
6. DFT e doença do neurónio motor;
7. Degenerescência corticobasal.

O envolvimento circunscrito do lobo frontal e da porção anterior do lobo temporal é comum a todas as entidades supracitadas, embora possam apresentar diferentes padrões de atrofia regional. Assim, na demência semântica a atrofia predomina no lobo temporal dominante, enquanto na demência frontal e na afasia primária progressiva verifica-se atrofia limitada aos lobos frontais e ao lobo frontal esquerdo, respectivamente. Numa fase inicial, em que a atrofia ainda não é evidente, o estudo neurorradiológico funcional pode ser útil, constatando-se hipoperfusão no SPECT (*Single Photon Emission Computed Tomography*) e

hipometabolismo na PET (*Positron Emission Tomography*) ao nível dos lobos frontais e temporais.

Clinicamente, a DFT distingue-se pela instalação insidiosa e progressão gradual de alterações do comportamento e de défices cognitivos, predominantemente, ao nível da linguagem e da função executiva, manifestações clínicas que evidenciam o tropismo da doença pelas áreas mais anteriores do cérebro. É característica a preservação da memória até fases tardias da doença.

A sequência de aparecimento dos sintomas, bem como, o predomínio de uns em relação aos outros, são variáveis com o tipo específico de DFT.

A *demência do lobo frontal* apresenta-se, essencialmente, através de alterações ao nível do comportamento, tais como, desinibição, perda da auto-crítica, apatia e embotamento emocional. Os doentes podem desenvolver, ainda, outros sinais ou sintomas, nomeadamente, descuido com a higiene pessoal, rigidez e inflexibilidade mentais, hiperoralidade, alterações do comportamento alimentar, estereotipia e comportamento de utilização. Ainda que as alterações da linguagem não sejam típicas da demência do lobo frontal, um discurso empobrecido e estereotipado, associado a parafasias, também pode advir.

As alterações da linguagem são as manifestações clínicas mais típicas da *afasia não fluente progressiva*. Um discurso espontâneo não fluente associado a agramatismo, parafasias fonémicas (substituição de uma palavra por outra com fonética similar) ou anomia, geralmente, dominam o quadro clínico. Todavia, estes doentes podem, ainda, apresentar: apraxia da linguagem, atingimento da repetição, alexia, agrafia e mutismo. Alterações de comportamento, semelhantes aos da demência do lobo frontal, podem, também, assomar.

A *demência semântica* evidencia-se através de parafasias semânticas (substituição de uma palavra por outra de contexto similar), bem como, alteração da nomeação e da compreensão da linguagem. Neste sentido, o doente exhibe um discurso vazio, embora fluente.

A *afasia primária progressiva* descreve um processo demencial que, durante pelo menos dois anos, se caracteriza, unicamente, por alterações da linguagem (procura de palavras e diminuição da compreensão).

A *demência frontotemporal com parkinsonismo* caracteriza-se por alterações do comportamento associadas a sinais de parkinsonismo. Constitui uma forma familiar de demência que resulta da transmissão autossómica dominante de uma mutação genética ao nível do cromossoma 17, responsável por produção anormal e acumulação de uma proteína microtubular, a proteína Tau.

Na *demência frontotemporal com doença do neurónio motor* o processo demencial, caracterizado pelas manifestações clínicas típicas da DFT, associa-se a doença do neurónio motor (DNM). Esta apresenta uma evolução mais lenta, mas o processo demencial, geralmente, progride mais rapidamente.

A *degenerescência corticobasal* caracteriza-se pela presença de rigidez assimétrica, apraxia e o fenómeno de *alien hand*, em que a mão e o membro superior afectados executam movimentos involuntários. O quadro clínico pode, ainda, incluir afasia, bradicinesia, postura distónica dos membros e mioclonias.

Ao exame anatomopatológico macroscópico é evidente a atrofia circunscrita do lobo frontal e da porção anterior do lobo temporal; perda neuronal, microvacuolização e gliose são aparentes ao exame microscópico do tecido cerebral afectado. Através do estudo imuno-histoquímico podem ser detectadas inclusões de várias proteínas, principalmente, de proteína Tau. Na ausência desta proteína, é importante averiguar a presença de inclusões de ubiquitina, que surgem, sobretudo, na DFT associada a DNM. Sendo assim, a DFT pode ser classificada, do ponto de vista imuno-histoquímico, em quatro tipos:

- (1) Microvacuolização sem inclusões neuronais associadas: *demência sem histologia distinta*;

- (2) Microvacuolização e inclusões intraneuronais de ubiquitina;
- (3) Gliose transcortical com inclusões intraneuronais de proteína Tau (corpos de Pick) e neurónios em balão (células de Pick): *doença de Pick*;
- (4) Microvacuolização e entrançados neurofibrilares de proteína Tau: DFT familiar associada a mutações no gene da proteína Tau, ao nível do cromossoma 17.

Interessa assinalar que as várias entidades clínicas que integram a DFT podem apresentar qualquer um dos tipos histológicos supracitados, embora algumas associações sejam mais frequentes do que outras.

O diagnóstico definitivo de DFT requer a combinação do quadro clínico típico com a identificação de alterações histopatológicas compatíveis no exame anatomopatológico do tecido cerebral. Em 1994, dois importantes grupos de pesquisa de Lund, Suécia, e de Manchester, Inglaterra, propuseram critérios clínicos e patológicos que se revelaram bastante úteis na distinção entre a DFT e a doença de Alzheimer ^[41]. Quatro anos mais tarde, foi publicada uma nova versão dos critérios clínicos (*vide* anexo 2) ^[42] que permitem estabelecer o diagnóstico de DFT com sensibilidade e especificidade de 85% e 99%, respectivamente.

Demência vascular ^[43-45]

A demência vascular representa uma das principais causas de síndrome demencial, embora a incidência e a prevalência sejam muito variáveis, dependendo dos critérios diagnósticos utilizados, da disponibilidade de exames imagiológicos, bem como, da confirmação anatomopatológica do diagnóstico. Na Europa, a demência vascular é a segunda causa mais importante de demência ^[3].

Várias designações têm sido atribuídas a esta entidade que abrange os processos demenciais etiologicamente relacionados com doença vascular cerebral (DVC), evidenciada por sinais focais ao exame neurológico e alterações isquémicas e/ou hemorrágicas compatíveis nos exames neurorradiológicos, nomeadamente, a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética nuclear (RMN).

Os mecanismos fisiopatológicos subjacentes são complexos. Diversas doenças sistémicas, cardíacas, bem como, alterações dos pequenos e grandes vasos cerebrais podem ocasionar isquémia, hipoperfusão ou hemorragia ao nível do tecido cerebral, produzindo lesões multifocais, difusas e/ou focais, de diferentes tamanhos e em localizações variáveis (córtex, substância branca, gânglios basais, tronco cerebral ou cerebelo). Assim, a demência vascular engloba uma variedade de entidades clínico-patológicas, desde doenças de grandes vasos, causadoras de múltiplos enfartes ou um único enfarte estratégico (gânglios basais, tálamo, substância branca profunda, sistema límbico e áreas de associação), a doenças de pequenos vasos, nomeadamente, a doença de Binswanger, os enfartes lacunares e arteriopatias hereditárias como o CADASIL (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy*). Por este motivo, os aspectos clínicos, imagiológicos e patológicos associados a este tipo de demência revelam-se bastante heterogêneos, dificultando, assim, o respectivo diagnóstico.

As manifestações clínicas da demência vascular reflectem a localização das alterações

vasculares. Quando os eventos vasculares, geralmente enfartes múltiplos, atingem, preferencialmente, regiões corticais, o quadro clínico inclui alterações neuropsicológicas (principalmente ao nível da capacidade executiva) e comportamentais proeminentes, com ou sem défices motores ou sensoriais associados. Pelo contrário, os enfartes lacunares, a doença de Binswanger e as condições associadas a lesões difusas da substância branca (CADASIL), geralmente, envolvem as regiões subcorticais, ocasionando défices motores e sensoriais, alterações da marcha, sinais motores extrapiramidais, disartria, paralisia pseudobulbar, incontinência urinária, humor depressivo, apatia e labilidade emocional.

O diagnóstico de demência vascular é sugerido na presença da tríade constituída por factores clássicos de risco vascular, manifestações clínicas de eventos vasculares prévios e existência de um quadro demencial. Convencionou-se que o diagnóstico é provável na presença de uma relação temporal entre a demência e a doença vascular cerebral, demonstrada pelo desenvolvimento abrupto de deterioração cognitiva durante os três meses subsequentes ao evento vascular, com progressão “em degraus” dos défices cognitivos. Importa, todavia, salientar, que em determinadas situações clínicas, nomeadamente, as associadas a demência vascular subcortical, os défices cognitivos instalam-se, mais frequentemente, de forma insidiosa, progredindo gradualmente.

Actualmente, os critérios mais utilizados para estabelecer um diagnóstico clínico de demência vascular são: a Escala Isquémica de Hachinski ^[46] (*vide* quadro IV), os critérios que figuram no DSM-IV (*vide* anexo 3), bem como, os definidos pelo *National Institute of Neurological Disorders and Stroke – Association Internationale pour la Recherche et l’Enseignement en Neurosciences*, NINDS-AIREN ^[47] (*vide* anexo 4) e pelo *California Alzheimer’s Disease Diagnostic and Treatment Centers*, CADDTC. Os critérios DSM-IV, NINDS-AIREN e CADDTC demonstraram ser muito específicos, mas pouco sensíveis. Pelo contrário, a Escala Isquémica de Hachinski apresenta uma sensibilidade bastante superior,

pelo que foi considerada a melhor opção pela Associação Americana de Neurologia (AAN)^[34]. O diagnóstico definitivo requer a identificação, através de exame anatomopatológico, de doença vascular cerebral que justifique as manifestações clínicas apresentadas pelo doente.

Item	Pontuação
Início súbito	2
Progressão em degraus	1
Curso flutuante	2
Confusão nocturna	1
Preservação relativa da personalidade	1
Depressão	1
Queixas somáticas	1
Incontinência emocional	1
História de hipertensão arterial	1
História de acidentes vasculares cerebrais	2
Evidência de aterosclerose associada	1
Sintomas neurológicos focais	2
Sinais neurológicos focais	2

Quadro IV. Escala Isquémica de Hachinski

Nota: Pontuação superior a 7: demência vascular; 5-6: etiologia mista; inferior a 4: doença de Alzheimer.

É comum a coexistência de doença vascular cerebral causando deterioração cognitiva e um processo demencial degenerativo, mais frequentemente, a doença de Alzheimer. Nestas circunstâncias, a síndrome demencial tem uma etiologia mista.

Assim, sobre uma deterioração degenerativa prévia pode ocorrer um evento vascular agudo causando uma deterioração abrupta da função cognitiva do indivíduo que, até esse momento, experimentava um declínio lentamente progressivo. Por outro lado, um doente com demência vascular, que vai sofrendo uma deterioração em “degraus”, passa a apresentar uma deterioração contínua de base que impede o reconhecimento das fases de estabilização ou, inclusivamente, de melhoria, típicas da demência vascular.

Diagnóstico diferencial

Antes de ser estabelecido um diagnóstico de demência, é necessário considerar e excluir as condições com apresentação clínica similar, particularmente, as seguintes: declínio cognitivo relacionado com a idade, defeito cognitivo ligeiro, delírio, depressão e comprometimento cognitivo secundário ao uso de determinados fármacos [48-50].

O processo de envelhecimento fisiológico acompanha-se, usualmente, de alterações ao nível do funcionamento cognitivo.

No que diz respeito à memória, verifica-se, habitualmente, uma diminuição da memória de trabalho, com preservação da memória imediata que, contudo, pode sofrer a interferência do declínio sensorial, nomeadamente, da visão e da audição. A memória a longo prazo só é afectada na sua componente de memória episódica, enquanto a memória semântica e a memória executiva mantêm-se intactas. Relativamente à linguagem, é comum um comprometimento da capacidade de nomeação e uma diminuição da fluência verbal, embora o léxico e a sintaxe permaneçam inalteradas. Pode ocorrer, também, uma diminuição da capacidade de integração visuo-espacial e um aumento do tempo de reacção. O idoso mantém a capacidade para aprender, embora demonstre maior dificuldade para processar e manipular nova informação, precisando de um maior número de ensaios e um prolongamento do tempo de treino [27, 48, 50].

Frequentemente, é difícil estabelecer uma fronteira nítida entre o processo de envelhecimento fisiológico e a síndrome demencial. Um declínio objectivamente identificável do funcionamento cognitivo decorrente do processo de envelhecimento que, contudo, está entre os limites normais esperados para a idade, é designado por **declínio cognitivo relacionado com a idade (DCRI)**. Os indivíduos nesta situação podem relatar dificuldades em recordar nomes ou datas ou na resolução de problemas complexos. No entanto, o défice

cognitivo não prejudica o funcionamento social ou ocupacional, e não é explicado por uma perturbação mental específica ou uma situação neurológica ^[51].

Atendendo à elevada prevalência da demência nos grupos etários mais avançados, é muito importante a distinção precisa entre as alterações cognitivas, tipicamente benignas e relativamente estáveis, associadas ao envelhecimento, e as progressivas e incapacitantes que caracterizam um quadro demencial (*vide* quadro V) ^[50, 52].

	Indivíduo com demência	Indivíduo com DCRI
Esquecimentos	Englobam a totalidade de uma experiência	Englobam partes de uma experiência
Dificuldade de nomeação	Piora progressivamente	Ocasional
Atraso na evocação de nomes	Frequente	Raro
Seguimento de instruções verbais	Gradualmente incapaz	Geralmente capaz
Habilidade para usar mnemónicas	Gradualmente incapaz	Geralmente capaz
Acompanhamento de uma história na televisão, num livro	Gradualmente incapaz	Geralmente capaz
Realização de cálculos	Gradualmente incapaz	Geralmente capaz, embora possa requerer mais tempo
Execução das actividades de vida diária	Gradualmente incapaz	Geralmente capaz

Quadro V. Comparação entre as alterações cognitivas/funcionais associadas a demência e a DCRI

Defeito Cognitivo Ligeiro (DCL) é a tradução da expressão original *Mild Cognitive Impairment* para designar uma entidade clínica intermédia entre as alterações cognitivas associadas ao envelhecimento e a demência, definida como uma deterioração cognitiva superior ao que seria esperado para a idade e o nível educacional do indivíduo que, contudo não interfere, significativamente, no desempenho das actividades de vida diária ^[53]. Petersen *et al* definiram os primeiros critérios diagnósticos de DCL:

1. Comprometimento subjectivo da memória, confirmada por um informador;
2. Deterioração da memória superior ao que seria esperado para a idade e nível educacional;
3. Funcionamento cognitivo global normal;
4. Sem interferência na execução das actividades de vida diária;
5. Ausência de demência.

Estes critérios estabelecem como défice cognitivo uma deterioração da memória, convencionando, desta forma, o diagnóstico de um tipo específico de DCL, o amnésico. Contudo, outros domínios cognitivos podem ser afectados, isolada ou simultaneamente, determinando o DCL com comprometimento de uma única função cognitiva diferente de memória ou o DCL com comprometimento leve de múltiplos domínios cognitivos, respectivamente. Neste sentido, foram estipulados, mais recentemente, novos critérios diagnósticos de DCL, de forma a abranger as três categorias de DCL (*vide* quadro VI) ^[53, 54].

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none">1. O indivíduo não é normal nem demente;2. Evidência de deterioração cognitiva demonstrada através da constatação objectiva de declínio cognitivo ao longo do tempo e/ou percepção subjectiva de declínio cognitivo (pelo indivíduo ou por um informador) associada a défices cognitivos objectivos;3. Actividades básicas de vida diária mantidas/comprometimento mínimo das mais complexas actividades de vida diária instrumentais. |
|--|

Quadro VI. Critérios diagnósticos de Defeito Cognitivo Ligeiro

Os indivíduos que cumprem os critérios para DCL podem permanecer estáveis ou, inclusivamente, voltar ao nível cognitivo normal. No entanto, num período de cinco anos, mais de metade progride para demência. Assim, o DCL parece constituir uma condição de risco para demência, tendo sido determinada, em vários estudos, uma taxa de conversão anual que oscilou entre os 6 e os 25%. Mais concretamente, o DCL amnésico apresenta um elevado risco de progressão para doença de Alzheimer (10-15% ao ano), podendo, desta forma,

constituir uma fase prodrômica da doença. Foi nesta perspectiva que a AAN recomendou o reconhecimento precoce do DCL e respectivo acompanhamento para que um eventual declínio cognitivo e funcional seja, oportunamente, detectado. Actualmente, não existem evidências científicas suficientes para recomendar o rastreio de demência em indivíduos saudáveis. No entanto, é fundamental manter-se um elevado índice de suspeição, particularmente, ao nível dos CSP, para que, sempre que um indivíduo apresente, subjectiva ou objectivamente, comprometimento cognitivo, seja efectuada uma adequada avaliação cognitiva, bem como, a apreciação da repercussão funcional das alterações cognitivas, eventualmente, encontradas ^[53-55].

Outra condição que deve ser considerada no diagnóstico diferencial da síndrome demencial é o **delírio**. Este distúrbio caracteriza-se por alteração global da cognição associada a perturbação da consciência com redução da capacidade para focar, manter ou transferir a atenção. Contrariamente à demência, desenvolve-se, habitualmente, num curto período de tempo (geralmente horas a dias), tende a flutuar durante o dia, com agravamento sintomático à noite e ao acordar ^[48, 56]. As alucinações visuais são bastante típicas, devendo, por isso, levantar a suspeita desta condição. É comum o delírio sobrepor-se à demência, tendo em conta que os indivíduos portadores de demência estão mais susceptíveis a estados confusionais agudos ^[57]. Pode, ainda, ser considerado um primeiro sinal de alerta para o desenvolvimento de demência nos três anos subsequentes. Habitualmente, há uma causa orgânica subjacente ao delírio (infecções, distúrbios metabólicos, efeitos farmacológicos, abuso de substâncias, traumatismo, cirurgia) que deve ser investigada e corrigida, de forma a reverter-se o quadro clínico ^[50, 57].

Em pessoas mais velhas, um episódio de **depressão** pode manifestar-se através de sintomas cognitivos (desorientação, dificuldade de concentração, diminuição da memória, lentificação psicomotora) situação, muitas vezes, designada por “pseudodemência”, existindo evidências de que os indivíduos com depressão e comprometimento cognitivo associado apresentam maior risco de desenvolver demência posteriormente ^[34]. Por outro lado, sintomas depressivos integram, frequentemente, o quadro clínico da síndrome demencial ^[49, 50].

A distinção entre as duas entidades nem sempre é fácil, mas pode ser efectuada através da determinação do início e da sequência temporal dos sintomas depressivos e cognitivos, bem como, da resposta ao tratamento com antidepressivos. Na demência, existe habitualmente uma história de declínio insidioso da função cognitiva, enquanto o indivíduo que padece de depressão terá, muito provavelmente, um estado pré-mórbido relativamente normal e um declínio cognitivo abrupto associado com a depressão ^[58]. Antecedentes de depressão, início recente dos sintomas, diminuição de apetite e perda de peso, alterações do sono, humor deprimido associado a sentimentos de desvalorização pessoal ou culpa excessiva e inapropriada (que pode ser delirante) favorecem, habitualmente, o diagnóstico de perturbação afectiva ^[50, 52]. Os doentes com perturbação afectiva procuram ajuda e apresentam queixas de perda de memória mais frequentemente do que os doentes com demência, relatam-nas com grande detalhe, enfatizando os défices cognitivos e os erros cometidos. Aquando da avaliação cognitiva, contrariamente aos doentes com demência que são muito cooperantes, os doentes com depressão esforçam-se pouco nas tarefas e desistem facilmente, sendo as respostas do tipo “não sei” muito comuns. A depressão acarreta um maior comprometimento da capacidade de concentração do que da memória, e os doentes demonstram um comportamento incongruente com o grau de prejuízo cognitivo. Enquanto na demência é comum a associação da deterioração da memória com alterações da linguagem, apraxias e agnosias, na depressão estas alterações cognitivas não ocorrem ^[48, 50].

O diagnóstico de depressão é clínico, sendo, habitualmente, estabelecido através dos critérios que figuram no DSM-IV ^[58]. Uma vez feito o diagnóstico, deve ser instituída uma prova terapêutica com antidepressivos que, geralmente, ocasionam melhoria do quadro clínico ^[49, 50], caso contrário, deve ser considerada a presença concomitante de demência ^[57].

Determinados **fármacos** podem associar-se a comprometimento cognitivo, designadamente, por predispor ao desenvolvimento de delírio ^[49, 50, 57]. As alterações cognitivas surgem, habitualmente, quando as doses são alteradas ou novos fármacos são iniciados ^[49, 50]. Os fármacos com efeitos anticolinérgicos (anti-histamínicos, anti-espasmódicos, antidepressivos tricíclicos, etc.) e sedativos (benzodiazepinas) são os mais comumente envolvidos, devendo, por isso, ser considerados no diagnóstico diferencial do declínio cognitivo ^[49, 50, 57].

Diagnóstico da síndrome demencial nos Cuidados de Saúde Primários

Segundo a AAN e o *U.S. Preventive Services Task Force* (USPSTF), neste momento, não existem evidências científicas suficientes para recomendar o rastreio de demência entre indivíduos idosos assintomáticos [10, 55, 59]. Todavia, devido ao ónus que representa um quadro demencial para o paciente, respectivos familiares e sociedade em geral, e na tentativa de melhorar o prognóstico através de um diagnóstico precoce, várias entidades, incluindo as supracitadas, enfatizaram a importância e a necessidade de avaliar-se os indivíduos que levantam a suspeita de comprometimento cognitivo, pelo que os profissionais de saúde devem manter-se atentos a um eventual declínio cognitivo e/ou funcional nos seus doentes [55, 59, 60].

Uma suspeita de demência surge quando o doente, um familiar, um amigo ou um cuidador relatam queixas sugestivas ou quando os profissionais de saúde constatarem sinais indiciadores [59, 60, 61]. Existem determinadas alterações cognitivas, psico-comportamentais e funcionais para as quais os profissionais de saúde, particularmente, no âmbito dos CSP, devem manter um elevado índice de suspeição clínica, na medida em que, sugerem a presença de um quadro demencial em evolução (*vide* quadro VII) [15, 61, 62, 63].

Dificuldades em aprender e reter nova informação	Repetição de questões; Colocação de objectos fora dos lugares próprios.
Problemas ao nível da orientação e da habilidade visuo-espacial	Desorientação em lugares conhecidos.
Alterações da linguagem	Dificuldades em encontrar a palavra adequada.
Comprometimento do raciocínio e da capacidade de tomar decisões	Dificuldades na resolução de problemas (em casa ou no emprego).
Dificuldades em realizar actividades complexas	Gerir as questões financeiras; Preparar uma refeição.
Alterações de comportamento	Apatia, irritabilidade, desconfiança.

Quadro VII. Sinais de alerta de demência

As dificuldades no desempenho das AVD instrumentais, sobretudo, as relacionadas com a gestão financeira e da medicação, bem como, com a utilização do telefone e de meios de transporte, estão entre os sinais mais sensíveis de comprometimento cognitivo [49, 61, 64], enquanto a percepção subjectiva de diminuição da memória relatada pelo próprio doente correlaciona-se melhor com ansiedade e depressão. No entanto, se essa queixa for confirmada por alguém que conhece bem o doente, a probabilidade de tratar-se de um quadro demencial é maior [49, 60, 61].

Assim, o declínio cognitivo e, sobretudo, funcional de um indivíduo, especialmente, se corroborados por um informador, devem ser valorizados pelo médico de família que, por sua vez, deve iniciar a investigação apropriada daquele doente.

Uma abordagem clínica bem estruturada proporcionará a confirmação (ou refutação) do diagnóstico de demência e, eventualmente, a identificação da causa subjacente.

Uma vez que o diagnóstico de demência é, essencialmente, clínico, sendo estabelecido através do reconhecimento de deterioração em pelo menos duas áreas da cognição com gravidade suficiente para interferir com o funcionamento do indivíduo, é imprescindível efectuar uma avaliação cognitiva e funcional do doente com suspeita de demência. Por outro lado, é necessário excluir condições clínicas similares que, inclusivamente, podem causar ou agravar o comprometimento cognitivo, tais como, a depressão, o delírio, bem como, os efeitos de determinados fármacos sobre a cognição.

Dadas as restrições existentes ao nível dos CSP, nomeadamente, o limitado tempo de consulta, é aconselhável uma avaliação repartida em várias ocasiões [64, 65], que deve ser constituída por história clínica, avaliação cognitiva, psico-afectiva e funcional, e exames complementares de diagnóstico, tais como, exames laboratoriais e, eventualmente, neurorradiológicos [60-62, 64-67].

História clínica

É com a história clínica que se principia a avaliação de qualquer doente, sendo um elemento essencial ao processo de diagnóstico.

Particularmente, quando se investiga uma possível demência, é fundamental obter-se informações, não só, junto do doente mas, também, junto de alguém que o conheça suficientemente bem para notar alterações ao nível da sua capacidade cognitiva e funcional, bem como, do seu comportamento ^[60-62, 65, 67].

Deve-se começar por uma entrevista informal com o doente, colocando questões sobre determinados aspectos da sua história de vida que propiciem uma apreciação geral do seu estado mental, como por exemplo:

Onde nasceu? Que escolas frequentou? Qual foi o seu primeiro emprego? Quando e onde conheceu o seu cônjuge? Tem filhos? Que idade têm? Quais as suas ocupações? Quantos netos tem? Como se chamam? Onde vive? Com quem?

Neste contexto, interessa avaliar a habilidade do doente para responder, se olha para o acompanhante para obter ajuda, se os eventos são relatados na ordem correcta, se há dificuldades para lidar com informações recentes ou para encontrar as palavras adequadas, se há repetição de temas, etc. ^[49].

Tendo em conta que o comprometimento funcional constitui um dos sinais mais sensíveis de deterioração cognitiva, é essencial indagar-se, idealmente, através de um informador fidedigno, o aparecimento de dificuldades no desempenho de actividades de vida diária instrumentais, especialmente, as relacionadas com o uso do telefone e de meios de transporte e com a gestão de assuntos financeiros e da medicação ^[49, 57, 61].

Perante o reconhecimento de indícios de comprometimento cognitivo, informações adicionais são importantes, uma vez que, podem orientar para a respectiva causa. Neste

sentido, o médico de família deve procurar conhecer a história da doença actual, nomeadamente, os sintomas presentes, incluindo sintomatologia depressiva (humor deprimido, perda do prazer ou do interesse nas actividades, fadiga ou perda de energia, sentimentos de desvalorização ou culpa excessiva, etc.), há quanto tempo e de que forma se iniciaram (súbita ou insidiosa), o modo de evolução, bem como, se o aparecimento dos sintomas se associou a algum acontecimento em particular ^[65].

Importa também considerar e, se necessário, questionar a presença de determinados antecedentes pessoais e familiares, tais como ^[49, 60-62, 65]:

- ✓ Factores de risco cardiovascular (hipertensão arterial, diabetes mellitus, fibrilação auricular, etc.);
- ✓ Doenças neurológicas (doença de Parkinson, doença de Huntington, epilepsia, acidente vascular cerebral, etc.);
- ✓ Outras doenças, tais como, doenças infecciosas (sífilis, infecção por VIH, tuberculose, etc.) e doenças endócrino-metabólicas (hipotiroidismo, doença de Wilson, etc.);
- ✓ Antecedentes de perturbação afectiva;
- ✓ História de traumatismo crânio-encefálico;
- ✓ Medicação (principalmente fármacos com efeitos anticolinérgicos e sedativos);
- ✓ Hábitos alcoólicos, tabágicos e toxicológicos;
- ✓ Cirurgias prévias (tipo de intervenção e data);
- ✓ História familiar de demência.

Os dados obtidos com a anamnese determinam a extensão do exame físico ^[27], através do qual podem ser encontradas evidências de doença sistémica ^[60, 61, 65]. Por exemplo, perante um declínio cognitivo de início abrupto e associado ao desenvolvimento de sintomas respiratórios, o exame do tórax é fundamental para investigar-se a presença de uma infecção

respiratória que poderá estar na gênese de um estado confusional agudo.

O exame físico deve incluir um exame neurológico sumário, devendo prestar-se especial atenção à presença de sinais neurológicos focais (défices motores e sensitivos, reflexos assimétricos, etc.), alterações da marcha e sinais de parkinsonismo (rigidez, bradicinesia, tremor) [49, 60, 61, 65].

Avaliação cognitiva

No contexto dos CSP, a realização de uma bateria de testes cognitivos não é exequível, sendo o Mini-Exame do Estado Mental (MEEM) (*vide* anexo 5) [68] um instrumento útil, na medida em que, permite a avaliação de vários domínios da função cognitiva, nomeadamente, orientação, atenção, memória, linguagem, praxia e funcionamento visuo-espacial [49, 62, 67]. Uma vez que não avalia a função executiva [57, 67, 69], deve ser complementado com o Teste do Relógio [52, 57, 69]. Por outro lado, evidências de revisões sistemáticas têm mostrado que o MEEM é adequado para a detecção de demência entre os indivíduos com suspeita de comprometimento cognitivo, sendo, por isso, o instrumento mais frequentemente recomendado para a avaliação inicial desses casos [55, 57, 60-62, 67, 69]. Com uma sensibilidade de 71-92%, uma especificidade de 56-96%, um valor preditivo positivo de 15-75% e um valor preditivo negativo de 95-99%, demonstra especial utilidade na exclusão do comprometimento cognitivo quando os resultados são negativos [62, 69].

No entanto, importa salientar que o MEEM tem limitações, pelo que a sua interpretação deve ser cautelosa e levar em consideração a possível interferência de variados factores, tais como, idade, nível educacional, factores culturais, diminuição da acuidade visual e auditiva, problemas físicos, ansiedade, doença psiquiátrica, etc. [49, 61, 66]. A sua precisão depende, portanto, de ajustamentos dos pontos de corte, nomeadamente, para o nível educacional, pois a utilização de um ponto de corte arbitrário pode conduzir a falsos positivos

entre os pacientes com baixos níveis de escolaridade e resultados falsos negativos entre aqueles com elevado nível educacional ^[49, 62].

Com uma pontuação possível variando de zero a trinta, os pontos de corte definidos para a população portuguesa, em função do nível de escolaridade, são 15 para analfabetos, 22 para indivíduos com um a onze anos de escolaridade e 27 para aqueles com uma escolaridade superior a onze anos ^[70].

Contudo, resultados anormais nos testes cognitivos sugerem comprometimento cognitivo, mas não são diagnósticos de demência, pelo que é necessário ter em consideração e excluir outras condições com o potencial de interferirem com a cognição, designadamente, o delírio e a depressão ^[57].

O uso rotineiro de uma avaliação neuropsicológica minuciosa e extensa não está indicado em todos os indivíduos com suspeita de demência, devendo ser reservada para situações específicas. Por exemplo, quando a história é sugestiva de comprometimento cognitivo, mas são obtidos resultados normais no MEEM e/ou no Teste do Relógio, ou quando se pretende distinguir entre DCRI, DCL e demência, os doentes devem ser referenciados e as respectivas funções mentais superiores avaliadas mais detalhadamente ^[57, 62, 66, 71]. Pelo contrário, se o comprometimento cognitivo subjectivo, comumente a percepção de perda de memória pelo próprio doente, não for corroborado por um informador ou confirmado objectivamente, não está indicado o prosseguimento da investigação ^[60].

Avaliação psico-afectiva

Embora o humor não constitua um domínio cognitivo, é conhecida a interacção entre o afecto e a cognição, pelo que a investigação das situações de comprometimento cognitivo deve compreender uma avaliação da esfera psico-afectiva do indivíduo ^[34, 49, 57, 60, 62, 67].

A Escala de Depressão Geriátrica (EDG) (*vide* anexo 6) consiste em quinze questões colocadas ao doente para avaliar a presença de sintomatologia depressiva ^[7], constituindo um dos instrumentos mais úteis e, por isso, frequentemente recomendado, para averiguar a existência de uma perturbação afectiva ^[49, 50, 57, 62].

Na presença de sintomatologia depressiva (humor deprimido, instalação relativamente rápida dos sintomas, múltiplas queixas e tendência a valorizar as dificuldades, com frequentes respostas do tipo “não sei”) e de resultados na EGD compatíveis com perturbação afectiva, recomenda-se a instituição do tratamento apropriado, devendo, contudo, evitar-se os fármacos com efeitos anticolinérgicos, designadamente, os antidepressivos tricíclicos ^[49, 57, 60].

É aconselhável a reavaliação do doente após um período de 4-6 semanas e, se não for constatada uma melhoria ao nível da cognição, deve ser ponderada a presença concomitante de demência ^[57].

Avaliação funcional

Quando o comprometimento cognitivo é objectivamente comprovado, está indicada uma avaliação funcional do doente ^[60]. Estão disponíveis instrumentos que permitem estimar o impacto do comprometimento cognitivo no desempenho das AVD do indivíduo, designadamente, o Índice de Katz ^[69], o *Functional Activities Questionnaire* (FAQ) ^[59, 60, 62, 69] (*vide* anexo 7) e o *Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly* (IQCODE) ^[67], que consistem em questões dirigidas a um informador, isto é, um familiar, amigo ou cuidador que conheça e conviva com o doente, de forma a poder estimar o seu grau de dependência na realização de determinadas AVD.

Perante a constatação de declínio funcional é fundamental prosseguir-se a investigação, atendendo à elevada probabilidade de tratar-se de um quadro demencial em evolução ^[57, 60].

Exames complementares de diagnóstico

Conforme foi mencionado anteriormente, o diagnóstico de demência é, essencialmente, clínico. Recomenda-se, no entanto, a realização de uma investigação complementar, mais concretamente, exames laboratoriais e neurorradiológicos, cujo principal objectivo consiste na exclusão de causas potencialmente reversíveis de comprometimento cognitivo [49, 60-62].

Tendo em conta as controvérsias existentes relativamente aos exames que devem ser rotineiramente efectuados, serão apresentadas, a seguir, algumas das recomendações actualmente vigentes.

Exames laboratoriais

As mais recentes normas de orientação clínica (NOC) da AAN preconizam a inclusão de apenas dois exames laboratoriais na avaliação inicial dos indivíduos com síndrome demencial, designadamente, o estudo da função tiroideia e o doseamento dos níveis de vitamina B₁₂, uma vez que, o hipotiroidismo e a deficiência de vitamina B₁₂ são condições frequentes entre os idosos. A serologia da sífilis não é, habitualmente, aconselhada, devendo ser reservada para as situações clínicas que sugerem risco desta infecção. O uso rotineiro do estudo genético, nomeadamente, para a identificação do genótipo apolipoproteína E4 e de mutações Tau, bem como, do estudo do líquido cefalorraquidiano não está indicado [34].

De acordo com o Segundo Consenso Canadano em Demência de 1999, uma investigação laboratorial extensa não se justifica, estando indicada, apenas, a requisição dos seguintes exames: hemograma completo, doseamento da hormona estimulante da tiróide (TSH), ionograma, cálcio sérico e glicemia. Testes laboratoriais adicionais, tais como, serologia da sífilis, telerradiografia do tórax e electroencefalograma (EEG), entre outros, devem ser solicitados de acordo com o contexto clínico específico [60]. Do mais recente

Terceiro Consenso Canadano em Demência resultaram recomendações sobreponíveis, com o acréscimo do doseamento dos níveis séricos de vitamina B₁₂ ao rol de exames laboratoriais que deve integrar a avaliação inicial de todos os pacientes com um quadro demencial típico de doença de Alzheimer ^[71].

O *Royal Australian College of General Practitioners* (RACGP) aconselha que a investigação complementar inicial dos indivíduos com síndrome demencial inclua os seguintes exames laboratoriais: hemoglobina, leucograma e velocidade de sedimentação (VS), função renal e ionograma, função hepática, função tiroideia, glicemia, cálcio e fosfato séricos, análise sumária da urina (leucócitos, proteínas, glicose), doseamento dos níveis séricos de vitamina B₁₂ e de ácido fólico. Salientam, ainda, que é necessário realizar uroculturas e telerradiografia do tórax perante a suspeita de delírio, e que a serologia da sífilis e do VIH só devem ser requisitadas nos contextos clínicos apropriados ^[61].

Segundo as NOC elaboradas pelo *National Institute for Health and Clinical Excellence* (NICE), todos os doentes com suspeita de demência devem realizar, no contexto dos CSP, um conjunto de exames laboratoriais, incluindo, hemograma, ionograma, cálcio sérico, glicemia, função renal, hepática e tiroideia, doseamento dos níveis séricos de vitamina B₁₂ e de ácido fólico. A serologia da sífilis e do VIH, bem como, outros exames adicionais, nomeadamente, o estudo do líquido cefalorraquidiano, devem ser requisitados, apenas, se a clínica orientar nesse sentido. Exames à urina devem ser realizados se houver suspeita de delírio ^[66].

A *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* (SIGN) não aconselha a realização rotineira de um conjunto determinado de exames laboratoriais, argumentando que, sendo raras as causas potencialmente reversíveis de demência, essa prática não aumentaria a precisão do diagnóstico clínico. Recomenda, por isso, que os exames laboratoriais sejam seleccionados com base em critérios clínicos obtidos através da história de cada doente ^[67].

O quadro VIII apresenta os testes laboratoriais recomendados pelas NOC internacionais supracitadas, que reúnem consenso relativamente à requisição rotineira de apenas dois exames laboratoriais: função tiroideia e doseamento dos níveis séricos da vitamina B₁₂. Porém, o hemograma, o ionograma, o cálcio sérico e a glicemia são exames, frequentemente, aconselhados.

NOC Norte-americanas (AAN)	Estudo da função tiroideia; Doseamento da vitamina B ₁₂ .
Consensos Canadianos em Demência	Hemograma completo; Doseamento da TSH; Ionograma e cálcio sérico; Glicemia; Doseamento da vitamina B ₁₂ .
NOC Australianas (RACGP)	Hemoglobina, leucograma e VS; Função renal e ionograma; Função hepática; Função tiroideia; Glicemia; Cálcio e fosfato séricos; Análise sumária da urina; Doseamento de vitamina B ₁₂ e ácido fólico.
NOC Inglesas (NICE)	Hemograma; Ionograma e cálcio sérico; Glicemia; Função renal e hepática; Função tiroideia; Doseamento de vitamina B ₁₂ e ácido fólico.
NOC Escocesas (SIGN)	Seleccionados com base na história clínica.

Quadro VIII. Exames laboratoriais recomendados na investigação da síndrome demencial

Exames neurorradiológicos

Estão disponíveis exames neurorradiológicos estruturais (TC e RMN) e funcionais (SPECT e PET). Geralmente, os primeiros, sobretudo a TC sem contraste, integram a avaliação inicial do doente com síndrome demencial no âmbito dos CSP, contrariamente aos exames neurorradiológicos funcionais, cujo uso rotineiro não é, habitualmente, recomendado [34, 60, 61].

A realização de um exame neurorradiológico estrutural é profícua, na medida em que, possibilita a identificação de determinadas causas de demência, tais como, alterações vasculares, tumores, abscessos, hematoma subdural e hidrocefalia normotensiva [60, 61]. No entanto, enquanto determinadas entidades aconselham o uso rotineiro de um exame neurorradiológico estrutural em todos os doentes [34, 61], outras limitam-no aos doentes com apresentações clínicas atípicas [60].

As recomendações australianas e canadianas foram desenvolvidas especificamente para o contexto dos CSP. As primeiras indicam a requisição de uma TC sem contraste para todos os doentes, devendo ser, no entanto, especialmente urgente em determinadas situações, tais como, idade inferior a 60 anos, traumatismo crânio-encefálico recente, uso de anticoagulantes ou progressão rápida dos sintomas [61]. Segundo os Consensos Canadianos em Demência, na maioria dos casos, a RMN não oferece benefícios adicionais quando comparada à TC. Esta deve ser solicitada, somente, na presença de pelo menos uma das seguintes características [60, 71]:

- Idade inferior a 60 anos;
- Início rápido, em 1/2 meses, do declínio cognitivo ou funcional;
- Demência de curta duração (inferior a dois anos);
- Traumatismo crânio-encefálico importante e recente;
- Sintomas neurológicos inexplicados (início recente de cefaleia intensa ou

convulsões);

- Antecedentes de tumor maligno;
- Uso de anticoagulantes ou antecedentes de coagulopatia;
- História de incontinência urinária e alteração da marcha precoces (podem representar hidrocefalia normotensiva);
- Sinais neurológicos focais (hemiparesia, reflexo de Babinski)
- Sintomas cognitivos atípicos ou incomuns (por exemplo afasia progressiva);
- Distúrbio da marcha.

Na maioria dos casos, a avaliação inicial dos doentes com suspeita de demência pode ser realizada, adequadamente, no âmbito dos CSP ^[60, 61]. No entanto, o encaminhamento para cuidados mais diferenciados pode tornar-se imprescindível, devendo ser considerado nas seguintes situações:

- Confirmação do diagnóstico ^[61];
- Dúvidas sobre o diagnóstico após avaliação e seguimento ^[60, 61];
- Quadros atípicos ou sugestivos de etiologias menos comuns ^[61];
- Evolução sintomática rapidamente progressiva ^[61];
- Doente com menos de 60 anos de idade ^[61];
- Possibilidade de exposição a metais pesados ^[61];
- Quando a história de comprometimento cognitivo e a avaliação objectiva da função cognitiva são discrepantes ^[49];
- Co-morbilidade psiquiátrica significativa, especialmente, depressão grave, sem resposta ao tratamento ^[60, 61];
- Necessidade de avaliação por equipa multi-disciplinar ^[60, 61];
- Alterações comportamentais significativas ^[61];

- Acesso a determinados fármacos ^[61];
- Desejo do doente ou da família em obter uma segunda opinião ^[60, 61];
- Quando se considera o aconselhamento genético ^[60];
- Participação em ensaios clínicos ^[60].

Importa ressaltar, porém, que a avaliação do indivíduo com suspeita de demência acima apresentada deve ser adaptada aos múltiplos cenários possíveis, ou seja, o médico de família deve orientar a investigação tendo em conta as circunstâncias existentes, nomeadamente, o tempo disponível, o facto de o doente vir à consulta sozinho ou acompanhado por um informador fidedigno, bem como, os dados que vão sendo auferidos à medida que se processa a avaliação de cada situação clínica em particular.

Conclusões finais e perspectivas futuras

A demência, importante problema de saúde pública da actualidade e com tendência a agravar-se nos próximos tempos, encontra-se subdiagnosticada, particularmente ao nível dos CSP, contexto privilegiado para a sua detecção precoce.

Alguns dos motivos que poderão explicar as reduzidas taxas de diagnóstico verificadas prendem-se, nomeadamente, com os vagos sintomas que caracterizam as fases iniciais, passando facilmente despercebidos, assim como, com a baixa confiança dos profissionais dos CSP relativamente às suas capacidades diagnósticas.

Com o propósito de reverter essa realidade, foram desenvolvidas, a nível internacional, algumas actividades formativas dirigidas aos profissionais dos CSP, que vieram a revelar-se proveitosas.

Foi neste contexto que surgiu a presente monografia com a finalidade de abordar a marcha diagnóstica da síndrome demencial no âmbito dos CSP, salientando o importante papel dos médicos de família no reconhecimento precoce e avaliação inicial dos doentes com um eventual quadro demencial em evolução.

Actualmente, não se recomenda o rastreio de demência entre indivíduos idosos assintomáticos. Todavia, atendendo às vantagens proporcionadas pelo reconhecimento e orientação precoces do doente com demência, os médicos de família são aconselhados a manter um elevado índice de suspeição clínica para os respectivos sinais de alerta, sendo as dificuldades na execução das actividades de vida diária instrumentais os sintomas mais sensíveis.

O diagnóstico de demência é, essencialmente, clínico, requerendo a constatação de deterioração em pelo menos duas áreas da cognição com gravidade suficiente para interferir no funcionamento do indivíduo. Assim, a história clínica é um passo primordial, sendo

fundamental obter-se informações, não só, junto do doente mas, também, junto de um informador fidedigno.

É aconselhável uma avaliação repartida em várias ocasiões que, para além da história clínica, deverá integrar, ainda, uma avaliação cognitiva, psico-afectiva e funcional do indivíduo, bem como, alguns exames complementares de diagnóstico (laboratoriais e neurorradiológicos).

Uma avaliação clínica atempada e bem estruturada permitirá estabelecer o diagnóstico de demência e, eventualmente, identificar a causa subjacente, bem como, excluir condições clinicamente similares, tais como, o DCRI, o DCL, a depressão, o delírio e os efeitos secundários de alguns fármacos.

A marcha diagnóstica da síndrome demencial apresentada nesta monografia baseou-se em recomendações internacionais, uma vez que, em Portugal ainda não foram elaboradas normas de orientação clínica alusivas ao diagnóstico de demência nos CSP. Sendo assim, e tendo em conta que estes instrumentos devem ser adaptados localmente, seria importante, e porventura profícuo, o desenvolvimento de recomendações adequadas à realidade portuguesa.

Um dos fundamentos dos CSP é a continuidade da prestação de cuidados de saúde ao longo da vida do doente, que não só permite uma maior humanização dos serviços, como é essencial para uma boa gestão dos recursos ao nível do Sistema Nacional de Saúde. Nesta perspectiva, o compromisso dos profissionais de saúde dos CSP para com os doentes portadores de demência e respectivos familiares não deve limitar-se ao reconhecimento e avaliação inicial, dado que possuem, adicionalmente, um papel fulcral no acompanhamento e orientação destes doentes após o estabelecimento do diagnóstico.

Referências bibliográficas

1. BROWN, R H; ROPPER, A H. Dementia and the amnesic (Korsakoff) syndrome with comments on the neurology of intelligence and memory. *In: Adams and Victor's Principles of Neurology*. EUA: McGraw-Hill, 2005, pp. 367, 369-382.
2. VON STRAUSS, E; VIIRANEN, M; DE RONCHI, D; *et al.* Aging and the occurrence of dementia: findings from a population-based cohort with a large sample of nonagenarians. *Arch. Neurol.*, 1999: 56, pp. 587-92.
3. LOBO, A; LAUNER, J L; FRATIGLIONI, L; *et al.* Prevalence of dementia and major subtypes in Europe: a collaborative study of population-based cohorts. *Neurology*, 2000: 54 (Suppl 5), pp. S4-S9.
4. INSTITUTO NACIONAL DE ESTATÍSTICA. XIV Recenseamento Geral da População Portuguesa. Lisboa: INE, 2002.
5. INSTITUTO NACIONAL DE ESTATÍSTICA. Projecções de População Residente, Portugal e NUTS II, 2000-2050, Instituto Nacional de Estatística, 2004, Lisboa.
6. GARCIA, C; COSTA, C; GUERREIRO, M; *et al.* Estimativa da demência e da doença de Alzheimer em Portugal. *Acta Médica Portuguesa*, 1994: 7, pp. 487-91.
7. NUNES, B; TEDIM, C V; PAIS J; *et al.* Rastreio populacional de demência e defeito cognitivo ligeiro nos concelhos de Matosinhos e de Arouca – populações e métodos de estudo piloto. *Sinapse*, 2004: 4 (1), pp. 26-35.
8. TURNER, S; ILIFFE, S; DOWNS, M; *et al.* General practitioner's knowledge, confidence and attitudes in the diagnosis and management of dementia. *Age and Ageing*, 2004: 33 (5), pp. 461-467.
9. PASTOR, M Z V; DEL SER, T; LASO, A R; *et al.* Demencia no detectada y utilización de los servicios sanitarios: implicaciones para la atención primaria. *Aten Primaria*, 2003: 31 (9), pp. 581-6.

10. BOUSTANI, M; PETERSON, B ; HANSON, L ; *et al.* Screening for dementia in primary care: a summary of the evidence for the U.S. Preventive Services Task Force. *Ann Intern Med*, 2003: 138, pp. 927-937.
11. RAIT, G; WALTERS, K; ILIFFE, S. The diagnosis and management of dementia in primary care. *The American Society on Aging*, 1999: XXIII (3), pp. 17-23.
12. WOODS, T R; MONIZ-COOK, E; ILIFFE, S; *et al.* Dementia: issues in early recognition and intervention in primary care. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 2003: 96, pp. 320-324.
13. FINKEL, S. Cognitive screening in the primary care setting: the role of physicians at the first point of entry. *Geriatrics*, 2003: 58 (6), pp. 43-44.
14. MILLARD, F. GP management of dementia – a consumer perspective. *Australian Family Physician*, 2008: 37 (1/2), pp. 89-92.
15. HOLZER, C; WARSHAW, G. Clues to early Alzheimer dementia in the outpatient setting. *Arch Fam Med*, 2000: 9, pp. 1066-1070.
16. LOPPONEN, M; RAIHA, I ; ISOAHO, R ; *et al.* Diagnosing cognitive impairment and dementia in primary health care – a more active approach is needed. *Age and Ageing*, 2003: 32 (6), pp. 606-612.
17. DE LEPELEIRE, J; HEYMAN, J; BUNTINX, F. The early diagnosis of dementia: triggers, early signs and luxating events. *Family Practice*, 1998: 15 (5), pp. 431-436.
18. BOUSTANI, M; CALLAHAN, C M; UNVERZAGT, F W; *et al.* Implementing a screening program for dementia in primary care. *J Gen Intern Med*, 2005: 20, pp. 572-577.
19. DOWNS, M; TURNER, S; BRYANS, M; *et al.* Effectiveness of educational interventions in improving detection and management of dementia in primary care: cluster randomised controlled study. *BMJ*, 2006: 332, pp. 692-696.

20. ILIFFE, S; EDEN, A; DOWNS, M; RAE, C. The diagnosis and management of dementia in primary care: development, implementation and evaluation of a national training programme. *Ageing and Mental Health*, 1999: 3, pp. 129-135.
21. VALCOUR, G V; MASAKI, H K; CURB, D J; BLANCHETTE, L P. The detection of dementia in the primary care setting. *Arch Intern Med*, 2000: 160, pp. 2964-2968.
22. CALLAHAN, C M; HENDRIE, H C; TIERNEY, W M. Documentation and Evaluation of Cognitive Impairment in Elderly Primary Care Patients. *Annals of internal medicine*, 1995: 122 (6), pp. 422-429.
23. WORLD HEALTH ORGANIZATION. *ICD-10 – International Statistical Classification of Diseases and Related Problems. 10th Revision*. Geneva: World Health Organization, 1992.
24. AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. *DSM-IV-TR: Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais, 4^a edição (revista)*. Lisboa: Climepsi Editores, 2002, pp. 147-171.
25. BROWN, R H; ROPPER, A H. Degenerative diseases of the nervous system. *In: Adams and Victor's Principles of Neurology*. EUA: McGraw-Hill, 2005, pp. 898-909.
26. DEKOSKY, S T; KAUFER, D; LOPEZ, O L. The dementias. *In: W G, BRADLEY; R B, DAROFF; G M, FENICHEL; J, JANKOVIC, (eds). Neurology in clinical practice*. Philadelphia: Butterworth-Heinemann, 2004, pp. 1905-1909.
27. GREGORIO, P G. Demência. Enfermedad de Alzheimer. *In: A, SALGADO; F, GUILLÉN; I, RUIPÉREZ (Eds). Manual de Geriatria*. Barcelona: Masson, 2003, pp. 577-588.
28. FRETER, S *et al*. Prevalence of potentially reversible dementias and actual reversibility in a memory clinic cohort. *Canadian Medical Association Journal*, 1998: 159, pp. 657-62.

29. CUMMINGS, J L. Alzheimer's disease. *N Engl J Med*, 2004: 351, pp. 56-58.
30. CUMMINGS, J L; COLE, G. Alzheimer disease. *JAMA*, 2002: 287 (18), pp. 2235-2237.
31. MOHS, R C. The clinical syndrome of Alzheimer's disease: aspects particularly relevant to clinical trials. *Genes, Brain and Behavior*, 2005: 4, pp. 129-131.
32. CRUZ, V T, *et al.* Sintomas iniciais de Demência de Alzheimer: a percepção dos familiares. *Sinapse*, 2003: 3 (2), pp. 17-25.
33. TORRE, J C. Is Alzheimer's disease a neurodegenerative or a vascular disorder? Data, dogma and dialectics. *Lancet Neurology*, 2004: 3, pp. 184-190.
34. KNOPMAN, D S; DEKOSKY, S T; CUMMINGS, J L; *et al.* Practice parameter: diagnosis of dementia (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2001: 56, pp. 1143-1153.
35. NEEF, D; WALLING, A D. Dementia with Lewy bodies: an emerging disease. *American Family Physician*, 2006: 73, pp. 1223-30.
36. GELDMACHER, D S. Dementia with Lewy bodies: diagnosis and clinical approach. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 2004: 71 (10), pp. 789-800.
37. TAVARES, A; AZEREDO, C. Demência com corpos de Lewy: uma revisão para o psiquiatra. *Revista de Psiquiatria Clínica*, 2003: 30 (1), pp. 29-34.
38. MCKEITH, I G. Dementia with Lewy bodies. *British Journal of Psychiatry*, 2002: 180, pp. 144-147.
39. GUIMARÃES, J; FONSECA, R; GARRET, C. Demência frontotemporal: que entidade? *Acta Médica Portuguesa*, 2006: 19, pp. 319-324.
40. NEARY, D; SNOWDEN, J; MANN, D. Frontotemporal dementia. *Lancet Neurol*, 2005: 4, pp. 771-80.

41. LUND AND MANCHESTER GROUPS. Consensus Statement. Clinical and neuropathological criteria for Frontotemporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994; 57, pp. 416-18.
42. NEARY, D; SNOWDEN, JS; GUSTAFSON, L, *et al.* Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 1998; 58, pp. 1546-54.
43. CECCALDI, M. Vascular dementia: from concepts to clinical practice. *Psychogeriatrics*, 2006; 6, pp. S38-S41.
44. JELLINGER, K A. The enigma of vascular cognitive disorder and vascular dementia. *Acta Neuropathol*, 2007; 113, pp. 349-388.
45. DEKOSKY, S T; KAUFER, D; LOPEZ, O L. The dementias. *In*: W G, BRADLEY; R B, DAROFF; G M, FENICHEL; J, JANKOVIC, (eds). *Neurology in clinical practice*. Philadelphia: Butterworth-Heinemann, 2004, pp. 1930-1937.
46. HACHINSKI, VC; ILIFF, LD; AILHKA E. Cerebral blood flow in dementia. *Arch Neurol*, 1975; 32, pp. 632-637.
47. ROMAN, GC; TATEMACHI, TK; ERKINJUNTT, T; *et al.* Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology*, 1993; 43, pp. 250-260.
48. HOLSINGER, T; *et al.* Does this patient have dementia? *JAMA*, 2007; 297 (21), pp. 2391-404.
49. KARLAWISH, J H T; CLARK, C M. Diagnostic evaluation of elderly patients with mild memory problems. *Ann Intern Med*, 2003; 138, pp. 411-419.
50. THE ROYAL AUSTRALIAN COLLEGE OF GENERAL PRACTITIONERS. Care of patients with dementia in general practice: guidelines. NSW Department of Health, 2003, pp. 13-15, 36-37.

51. AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. *DSM-IV-TR: Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais, 4ª edição (revista)*. Lisboa: Climepsi Editores, 2002, pp. 740.
52. POND, D; BRODATY, H. Diagnosis and management of dementia in general practice. *Australian Family Physician*, 2004: 33 (10), pp. 789-793.
53. GAUTHIER, S; REISBERG, B; ZAUDIG, M; *et al.* Mild Cognitive Impairment. *Lancet*, 2006: 367, pp. 1262-70.
54. WINBLAD, B; PALMER, K; KIVIPELTO, M; *et al.* Mild Cognitive Impairment – beyond controversies, towards a consensus: report of the International Working Group on Mild Cognitive Impairment. *Journal of Internal Medicine*, 2004: 256, pp. 240-246.
55. PETERSEN, R C; S TEVENS, J C; GANGULI M; *et al.* Practice parameter: early detection of dementia: Mild cognitive impairment (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2001: 56, pp. 1133-1142.
56. AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. *DSM-IV-TR: Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais, 4ª edição (revista)*. Lisboa: Climepsi Editores, 2002, pp. 136-142, 145.
57. DOHRENWEND, A; *et al.* Evaluating cognitive impairment in the primary care setting. *Clinical Geriatrics*, 2003: 11 (2), pp. 21-9.
58. AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. *DSM-IV-TR: Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais, 4ª edição (revista)*. Lisboa: Climepsi Editores, 2002, pp. 354-356.
59. U.S. PREVENTIVE SERVICES TASK FORCE. Screening for dementia: recommendation and rationale. *Ann Intern Med*, 2003: 138, pp. 925-6.
60. PATTERSON, C J S; GAUTHIER, S; BERGMAN, H; *et al.* The recognition,

- assessment and management of dementing disorders: conclusions from the Canadian Consensus Conference on dementia. *CMAJ*, 1999: 160 (12 Suppl), pp. S1-S12.
61. THE ROYAL AUSTRALIAN COLLEGE OF GENERAL PRACTITIONERS. Care of patients with dementia in general practice: guidelines. NSW Department of Health, 2003, pp. 9-12, 17-20, 29-35.
62. ADELMAN, A M; DALY, M P. Initial evaluation of the patient with suspected dementia. *American Family Physician*, 2005: 71 (9), pp. 1745-50.
63. SANTACRUZ, K S; SWAGERTY, D. Early diagnosis of dementia. *American Family Physician*, 2001: 63 (4), pp. 703-13.
64. CONNELLY, J P. Investigating and treating dementia in primary care. *The Practitioner*, 2007: 251 (1693), pp. 27-36.
65. PATTERSON, C J S; GAUTHIER, S; BERGMAN, H; *et al.* Canadian Consensus Conference on dementia: a physician's guide to using the recommendations. *CMAJ*, 1999: 160, pp. 1738-9.
66. NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CLINICAL EXCELLENCE AND SOCIAL CARE INSTITUTE FOR EXCELLENCE. Dementia – supporting people with dementia and their carers in health and social care. 2006. Nice clinical guideline 42, pp. 21-26.
67. SCOTTISH INTERCOLLEGIATE GUIDELINES NETWORK. Management of patients with dementia: a national clinical guideline. 2006. Pp. 3-6.
68. FOLSTEIN, M F; *et al.* “Mini-mental State”: A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 1975: 12 (3), pp. 189-98.
69. THIBAUT, J M; STEINER, R W P. Efficient identification of adults with depression and dementia. *American Family Physician*, 2004: 70 (6), pp. 1101-10.

70. GUERREIRO, M. Contributo da Neuropsicologia para o estudo das Demências. Dissertação de doutoramento apresentada à Faculdade de Medicina de Lisboa. Lisboa, 1998.
71. THIRD CANADIAN CONSENSUS CONFERENCE ON DIAGNOSIS AND TREATMENT OF DEMENTIA. Final recommendations. Julho de 2007. Pp. 5-8.

Anexos

Anexo 1. Critérios diagnósticos de Demência de tipo Alzheimer (DSM-IV, 1994) ^[24]

- A. Desenvolvimento de múltiplos défices cognitivos manifestados por:
1. Deterioração da memória (diminuição da capacidade de aprender nova informação ou recordar informação previamente aprendida).
 2. Uma ou mais das seguintes perturbações cognitivas:
 - Afasia (perturbação da linguagem);
 - Apraxia (diminuição da capacidade para desenvolver actividades motoras apesar da função motora permanecer intacta);
 - Agnosia (incapacidade de reconhecer ou identificar objectos apesar da função sensorial permanecer intacta);
 - Perturbação na capacidade executiva (planeamento, organização, sequenciação e abstracção).
- B. Os défices cognitivos dos critérios A1 e A2 causam deficiências significativas no funcionamento social ou ocupacional e representam um declínio importante do nível prévio de funcionamento.
- C. A evolução caracteriza-se pelo início gradual e declínio cognitivo continuado.
- D. Os défices cognitivos dos critérios A1 e A2 não são devidos a nenhum dos seguintes:
- (1) Outras doenças do SNC que causam défices progressivos da memória e cognição (por exemplo, doença vascular cerebral, doença de Parkinson, doença de Huntington, hematoma subdural, hidrocefalia normotensiva, tumor cerebral);
 - (2) Doenças sistémicas que causam demência (por exemplo, hipotireoidismo, deficiência de vitamina B₁₂ ou de ácido fólico, deficiência de niacina, hipercalcemia, neurosífilis, infecção VIH);
 - (3) Doenças induzidas por substâncias.
- E. Os défices não ocorrem exclusivamente durante a evolução de um *delirium*.
- F. A perturbação não é devida a outra perturbação do Eixo I (por exemplo, Perturbação Depressiva Major, Esquizofrenia).

Anexo 2. Critérios diagnósticos clínicos de Demência Frontotemporal (Consenso da Associação Americana de Neurologia, 1998) ^[42]

Mudança da personalidade e conduta social inadequada são as características dominantes no início e ao longo da evolução da doença. Funções de percepção, habilidade espacial, praxia e memória estão intactas ou relativamente bem preservadas.

I. Características centrais ao diagnóstico:

- ✓ Início insidioso e progressão gradual;
- ✓ Declínio precoce da conduta social interpessoal;
- ✓ Comprometimento precoce da regulação da conduta pessoal;
- ✓ Embotamento afectivo precoce;
- ✓ Perda precoce da crítica (insight).

II. Características de suporte do diagnóstico:

Transtorno do comportamento

- ✓ Declínio na higiene pessoal;
- ✓ Rigidez e inflexibilidade mentais;
- ✓ Distracção e impersistência;
- ✓ Hiperoralidade e modificações dietéticas;
- ✓ Comportamento perseverante e estereotipado;
- ✓ Comportamento de utilização.

Fala e linguagem

- ✓ Perda da espontaneidade e economia da linguagem;
- ✓ Fala estereotipada;
- ✓ Ecolalia e perseveração;
- ✓ Mutismo tardio.

Sinais físicos

- ✓ Reflexos primitivos precoces;
- ✓ Incontinência precoce;
- ✓ Acinesia, rigidez e tremor tardios;
- ✓ Pressão arterial baixa ou lábil.

Investigação

- ✓ Avaliação neuropsicológica: comprometimento significativo de testes de lobo frontal na ausência de amnésia, afasia ou perturbação visuo-espacial graves;
- ✓ Electroencefalografia: electroencefalograma convencional, sem alterações, apesar da evidência clínica de demência;
- ✓ Exames imagiológicos estruturais e/ou funcionais: alteração, predominantemente, frontal e/ou temporal anterior.

III. Características de suporte do diagnóstico:

- ✓ Início antes dos 65 anos de idade, história familiar positiva de transtorno similar em parente de primeiro grau;
- ✓ Paralisia bulbar, fraqueza muscular e fasciculações (sinais de doença do neurónio motor).

IV. Características de exclusão do diagnóstico:

- ✓ Início abrupto com eventos vasculares;
- ✓ Traumatismo craniano associado ao início do quadro;
- ✓ Amnésia grave precoce;
- ✓ Desorientação espacial;
- ✓ Expressão verbal logoclónica com rápida perda do curso do pensamento;
- ✓ Mioclonias;
- ✓ Défices motores focais ou lateralizados;
- ✓ Ataxia cerebelar;
- ✓ Coreoatetose;
- ✓ EEG com alterações patológicas graves e precoces;
- ✓ Exames imagiológicos: alterações estruturais ou funcionais predominantemente pós-centrais; lesões cerebrais multifocais;
- ✓ Testes laboratoriais sugerindo envolvimento cerebral por distúrbios metabólicos ou inflamatórios, como esclerose múltipla, sífilis, sida e encefalite herpética.

V. Características de exclusão relativa do diagnóstico:

- ✓ Alcoolismo crónico;
- ✓ Hipertensão arterial crónica;
- ✓ História de doença vascular, como angina ou claudicação.

Anexo 3. Critérios diagnósticos de Demência Vascular (DSM-IV, 1994) ^[24]

- A. Desenvolvimento de défices cognitivos múltiplos, manifestados por:
1. Diminuição da memória (diminuição da capacidade para aprender nova informação ou recordar informação previamente aprendida).
 2. Uma ou mais das seguintes perturbações cognitivas: afasia, apraxia, agnosia e perturbação na capacidade de execução.
- B. Os défices cognitivos dos critérios A1 e A2 causam deficiências significativas no funcionamento social ou ocupacional e representam um declínio significativo em relação a um nível prévio de funcionamento.
- C. Sinais e sintomas neurológicos focais (por exemplo, reflexos osteotendinosos exacerbados, sinal de Babinski, paralisia pseudobulbar, distúrbios da marcha, fraqueza de uma extremidade), ou evidência laboratorial de doença vascular cerebral (por exemplo, enfartes múltiplos envolvendo o córtex e a substância branca subcortical), que se pensa estarem etiologicamente relacionados com a demência.
- D. Os défices não ocorrem exclusivamente durante a evolução de um *delirium*.

Anexo 4. Critérios diagnósticos de Demência Vascular (NINDS-AIREN, 1993) ^[47]

I. Os critérios para o diagnóstico de demência vascular provável incluem todos os seguintes:

1. Demência definida por declínio cognitivo relativamente a um nível anteriormente superior de funcionamento, manifestada por perda de memória e défice em, pelo menos, duas outras áreas da função cognitiva, suficientemente graves para interferir na execução das actividades de vida diária.
2. DVC definida pela presença de sinais focais ao exame neurológico, tais como, hemiparésia, parésia facial central, sinal de Babinski, hemianópsia, défice sensitivo e disartria, compatíveis com um evento vascular, e evidência de DVC nos exames imagiológicos (TC ou RMN), incluindo enfartes múltiplos de grandes vasos, enfarte único estratégico, enfartes lacunares ao nível dos gânglios basais e da substância branca, bem como, lesões periventriculares extensas da substância branca.
3. Uma relação entre as duas, manifestada ou inferida pela presença de um ou mais dos seguintes:
 - a) Início da demência nos três meses subsequentes a evento vascular reconhecido;
 - b) Deterioração abrupta das funções cognitivas; ou progressão flutuante, em degraus, dos défices cognitivos.

II. Achados clínicos consistentes com o diagnóstico de demência vascular provável incluem os seguintes:

1. Presença precoce de alteração da marcha (marcha de pequenos passos, ou magnética, apráxico-atáxica ou parkinsoniana);
2. História de instabilidade e quedas frequentes e não provocadas;
3. Frequência, urgência, e outros sintomas urinários precoces não explicados por doença urológica;
4. Paralisia pseudobulbar;
5. Alterações de personalidade e de humor, abulia, depressão, lentidão psicomotora, perturbação da capacidade executiva.

III. Achados que tornam o diagnóstico de demência vascular incerto ou improvável:

1. Início precoce e deterioração progressiva da memória e outras funções cognitivas como linguagem (afasia sensorial transcortical), habilidades motoras (apraxia) e

percepção (agnosia), na ausência de lesões focais compatíveis nos exames imagiológicos.

2. Ausência de sinais neurológicos focais.
3. Ausência de lesões vasculares cerebrais nos exames imagiológicos.

IV. Achados que tornam o diagnóstico de demência vascular possível:

1. Presença de demência (I.1);
2. Sinais neurológicos em doentes sem exame neurorradiológico que confirme DVC; ou na ausência de uma relação temporal clara entre demência e DVC; ou em doentes com início insidioso e evolução variável dos défices cognitivos e evidência de DVC relevante;

Anexo 5. Mini Exame do Estado Mental ^[68, 70]

I. Orientação

“Vou fazer-lhe algumas perguntas. A maior parte delas são fáceis. Tente responder o melhor que for capaz.” (Dar 1 ponto por cada resposta correcta.)

1. Em que ano estamos?
2. Em que mês estamos?
3. Em que dia do mês estamos? (Quantos são hoje?)
4. Em que estação do ano estamos?
5. Em que dia da semana estamos? (Que dia da semana é hoje?)
6. Em que país estamos? (Como se chama o nosso país?)
7. Em que distrito vive?
8. Em que terra vive?
9. Em que casa estamos? (Como se chama esta casa onde estamos?)
10. Em que andar estamos?

II. Retenção

“Vou dizer-lhe três palavras. Queria que as repetisse e que procurasse decorá-las porque dentro de alguns minutos vou pedir-lhe que me diga essas três palavras. Pêra, gato, bola. Repita as três palavras.” (Dar 1 ponto por cada resposta correcta.)

III. Atenção e Cálculo

“Agora peço-lhe que me diga quantos são 30 menos 3 e que ao número encontrado volte a subtrair 3 até eu lhe dizer para parar.” (Dar 1 ponto por cada resposta correcta. Parar ao fim de 5 respostas. Se fizer um erro na subtracção, mas continuando a subtrair correctamente a partir do erro conta-se como um único erro.)

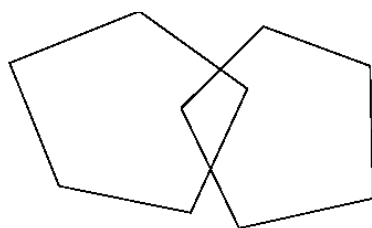
Se o sujeito não conseguir executar esta tarefa, faz-se em alternativa, uma outra: “Vou dizer-lhe” uma palavra e queria que me dissesse essa palavra letra por letra mas ao contrário, isto é, do fim para o princípio. A palavra é PORTA.” (Dar 1 ponto por cada letra correctamente repetida.)

IV. Evocação (só se efectua no caso do sujeito ter aprendido as três palavras referidas na prova da retenção.)

“Agora veja se me consegue dizer quais foram as três palavras que lhe pedi há pouco para repetir.” (Dar 1 ponto por cada resposta correcta.)

V. Linguagem (Dar 1 ponto por cada resposta correcta.)

1. Mostrar o relógio de pulso. “Como se chama isto?”
2. Mostrar o lápis. “Como se chama isto?”
3. Repetir a frase: “O rato rói a rolha”.
4. “Vou dar-lhe uma folha de papel. Quando eu entregar o papel, pegue nele com a sua mão direita, dobre-o ao meio e coloque-o no chão”. (Dar 1 ponto por cada etapa bem executada. A pontuação máxima é de 3 pontos.)
5. Mostrar cartão com frase “FECHE OS OLHOS” (se o sujeito for analfabeto o examinador deverá ler-lhe a frase). “Leia e cumpra o que diz neste cartão.”
6. “Escreva uma frase”. (A frase deve ter sujeito, verbo e ter sentido, para ser pontuada com 1 ponto. Erros gramaticais ou de troca de letra não contam como erros.)
7. “Copie o desenho que lhe vou mostrar”. (Mostrar desenho).
(Os 10 ângulos devem estar presentes e 2 deles devem estar interceptados para pontuar 1 ponto. Tremor e erros de rotação não são valorizados.)



Anexo 6. Escala de Depressão Geriátrica ^[49]

Respostas compatíveis com depressão recebem 1 ponto.

1. Está satisfeito com sua vida?
2. Abandonou muitos de seus interesses e actividades?
3. Sente que sua vida está vazia?
4. Sente-se frequentemente aborrecido?
5. Na maioria do tempo está de bom humor?
6. Tem medo de que algo de mal vá lhe acontecer?
7. Sente-se feliz na maioria do tempo?
8. Sente-se desamparado na maior parte do tempo?
9. Prefere ficar em casa do que sair e fazer coisas diferentes?
10. Acha que tem mais problemas de memória do que a maioria das pessoas?
11. Acha bom estar vivo?
12. Sente-se inútil?
13. Sente-se cheio de energia?
14. Sente-se sem esperança?
15. Acha que a maioria das pessoas está numa situação melhor do que a sua?

Uma pontuação superior a 3-5 sugere a presença de depressão.

Anexo 7. Functional Activities Questionnaire ^[68]

A cada uma das seguintes actividades é atribuída a pontuação de 0, 1, 2 ou 3, conforme sejam realizadas com normalidade, com dificuldade, ajuda ou o indivíduo não seja capaz de executar a actividade.

Com uma pontuação igual ou superior a 9 considera-se que existe dependência funcional.

1. Preencher cheques, pagar contas, gerir questões financeiras;
2. Organizar os comprovativos e recibos de pagamentos e impostos e compreender os papéis de seguros e negócios;
3. Fazer compras sozinho;
4. Jogar xadrez e outros passatempos que requeiram determinadas habilidades;
5. Aquecer água para preparar um café/chá e desligar o fogão;
6. Preparar uma refeição equilibrada;
7. Acompanhar os acontecimentos e notícias actuais.
8. Prestar atenção e entender um programa de televisão, o texto de um livro ou de uma revista.
9. Recordar-se de compromissos, de acontecimentos familiares, da medicação.
10. Afastar-se da vizinhança, conduzindo o próprio veículo ou utilizando meios de transporte públicos.