

Demência frontotemporal em paciente feminina de 56 anos: relato de caso

Frontotemporal Dementia (FTD) in a fifty-six-years-old female patient: case report
Demencia Frontotemporal (DFT) en una paciente de cincuenta y seis años: informe de un caso

Gabriel Pina **PAIVA**¹
Fábio Henrique Ribeiro **MALDONADO**²
Amanda Oliva **SPAZIANI**³

¹Graduado pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Amazonas – UFAM; Residência médica em Neurologia no Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – FAMERP; Estágio em Doenças Neuromusculares no Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto – FAMERP; Título em Neurologia pela Academia Brasileira de Neurologia; Título em Neurofisiologia Clínica pela Sociedade Brasileira de Neurofisiologia Clínica

²Graduado em Medicina, Universidade Brasil – Campus Fernandópolis 15600.000 Fernandópolis-SP, Brasil

³Graduanda em Medicina, Universidade Brasil – Campus Fernandópolis 15600.000 Fernandópolis-SP, Brasil

Resumo

A demência é uma das mais importantes causas de morbimortalidade entre os idosos e se caracteriza pelo declínio progressivo em múltiplos domínios cognitivos. Paciente do sexo feminino, 56 anos, iniciou quadro há 3 anos, caracterizado por apatia, anedonia e isolamento social. Procurou atendimento com médico que atribuiu sintomas a depressão. Contudo, não houve melhora. Há dois anos evoluiu com delírios persecutórios, confabulações, alucinação visual. Acompanhante notou que a paciente tinha dificuldades em se expressar e na compreensão. Devido à refratariedade ao tratamento foi solicitada avaliação de neurologista. À consulta inicial, paciente apresentava-se orientada no tempo, espaço. Mini exame do estado mental 26/30 pontos. Fluência verbal semântica. Após 6 meses, evoluiu com empobrecimento do vocabulário. À época estava dependente de familiares para realização de atividades de vida diária. Na ressonância magnética encefálica apresentou atrofia cortical difusa, com predomínio em regiões frontais e temporais à esquerda. Atualmente está em uso de risperidona e memantina. A atrofia cerebral dos lobos frontais e temporais ou demência fronto temporal (DFT) afeta predominantemente o lobo frontal do cérebro, podendo se estender para o temporal. A patologia caracteriza-se por significativa alteração da personalidade e do comportamento, com relativa preservação das funções mnésticas e visuoespaciais. A linguagem é progressivamente afetada. A memória encontra-se preservada no início da doença e as alterações comportamentais e da personalidade são bastante significativas. A variante comportamental é a mais comum. Ela apresenta uma deterioração gradual da função executiva e da personalidade, enquanto a capacidade visuoespacial é afetada apenas em estádios avançados.

Descritores: Transtornos Neurocognitivos; Demência Frontotemporal; Testes de Estado Mental e Demência.

Abstract

Dementia is one of the most important causes of morbimortality among elderly people and is characterized by progressive decline in multiple cognitive domains. A fifty-six-years-old female patient started a medical condition three years ago, characterized by apathy, anhedonia and social isolation. She sought healthcare with a medical who assigned symptoms to depression. However, there was no improvement. Two years ago, she evolved with persecutory delirium, confabulations, visual hallucination. Due to the refractoriness of the treatment, a neurologist evaluation was requested. At the initial consultation, the patient was oriented in time and space. The Mini-Mental State Examination (MMSE) test was 26/30 points. Regarding to Semantic verbal fluency, after 6 months, she evolved with impoverishment of vocabulary. At the time she was dependent on family members for daily activities. In brain magnetic resonance, she showed having diffuse cortical atrophy, with predominance in frontal and temporal regions on the left. Currently, she's using risperidone and memantine. Cerebral atrophy of the frontal and temporal lobes or Front-Temporal Dementia (FTD) affects, predominantly the frontal lobe of the brain, and may extend to the temporal. The pathology is characterized by significant personality and behavioral changes, with relative preservation of the mnemonic and visuospatial functions. The language is progressively affected. Memory is preserved at the onset of the disease and the behavioral and personality changes are quite significant. The behavioral variant is the most common. It presents a gradual deterioration of executive function and personality, while visuospatial capacity is affected only in advanced stages.

Descriptors: Neurocognitive Disorders; Frontotemporal Dementia; Mental Status and Dementia Tests.

Resumen

La demencia es una de las causas más importantes de morbimortalidad entre personas mayores y se caracteriza por una disminución progresiva en múltiples dominios cognitivos. Una paciente de cincuenta y seis años de edad comenzó una condición médica hace tres años, caracterizada por apatía, anedonia y aislamiento social. Ella buscó atención médica y asignaron sus síntomas a depresión. Hace dos años, ella evolucionó con delirio persecutorio, confabulaciones, alucinación visual. Debido a la refractariedad del tratamiento, se solicitó una evaluación neurológica. En la consulta, el paciente estaba orientado con respecto a tiempo y espacio. En el Examen de Estado Mini-Mental (EEMM) obtuvo 26/30 puntos. Con respecto a la fluidez verbal semántica, después de 6 meses, evolucionó poco en su vocabulario. En ese momento ella dependía de los miembros de la familia para las actividades diarias. En la resonancia magnética cerebral, mostró una atrofia cortical difusa, con predominio en las regiones frontal y temporal de la izquierda. Actualmente, ella está usando risperidona y memantina. La atrofia cerebral de los lóbulos frontal y temporal afecta predominantemente el lóbulo frontal del cerebro, y puede extenderse al temporal. La patología se caracteriza por cambios significativos en la personalidad y el comportamiento, con una preservación relativa de las funciones mnísticas y visuoespaciales. El lenguaje se ve progresivamente afectado. La memoria se preserva al inicio de la enfermedad con variaciones constantes en la personalidad. La función ejecutiva se deteriora paulatinamente, mientras que la capacidad visuoespacial se ve afectada en etapas avanzadas.

Descriptores: Trastornos Neurocognitivos; Demencia Frontotemporal; Pruebas de Estado Mental y Demencia.

INTRODUÇÃO

No processo natural de envelhecimento ocorre maior vulnerabilidade a doenças e, com isso, maior frequência de doenças crônico-degenerativas que podem alterar a saúde de maneira sistêmica. A demência é uma das mais importantes causas de morbimortalidade entre os idosos, sendo caracterizada como uma síndrome cujas

características principais são: comprometimento progressivo de diversos domínios cognitivos, dentre eles a memória, linguagem, comportamento, funções visuoespaciais e funções executivas. Tal comprometimento leva ao prejuízo no desenvolvimento psicossocial do indivíduo^{1,2}.

A demência é o problema de saúde mental

que mais rapidamente cresce em importância e número. Sua prevalência aumenta exponencialmente com a idade³. Atualmente, o número de pessoas vivendo com demência no mundo é estimado em 35.6 milhões e irá dobrar até 2030 e mais que triplicar até 2050. No Brasil, informações sobre incidência e prevalência de demências restringem-se a pequenas áreas geográficas e a determinados períodos de tempo, ou seja, não há continuidade e nem amplitude nos registros dessa doença. América Latina é considerada uma região na qual faltam informações de qualidade. Porém, os profissionais de saúde mental devem estar capacitados para diagnosticar e monitorar a evolução dos sintomas desses pacientes^{4,5}.

A demência se caracteriza pelo declínio progressivo em múltiplos domínios cognitivos, comprometendo as atividades sociais e ocupacionais do paciente acometido e pouco se pode fazer para impedir ou reverter o quadro demencial. É possível apenas retardar sua evolução quando o diagnóstico é feito na fase inicial^{6,7}.

O declínio da capacidade cognitiva (DCC) decorre dos processos fisiológicos do envelhecimento ou de um estágio de transição para as demências. A demência é uma síndrome clínica que pode ser causada por uma série de doenças subjacentes, relacionadas às perdas neuronais e aos danos à estrutura cerebral³.

As demências podem ser classificadas em duas categorias: degenerativas e não degenerativas. As demências não degenerativas são decorrentes de outras condições patológicas, como os processos infecciosos, traumatismos, deficiências nutricionais, tumores, dentre outros. Já as demências degenerativas têm sua origem predominantemente cortical, como é o caso da demência frontotemporal⁸. Estudos referem a importância do relato de um informante como parte fundamental dos critérios estabelecidos para o diagnóstico da síndrome demencial. É fundamental a verificação da história de declínio cognitivo por meio da observação de um familiar, principalmente na avaliação de indivíduos de baixa escolaridade, cuja performance em testes neuropsicológicos pode estar comprometida. Testes funcionais devem ser adicionados à avaliação cognitiva para melhorar a acurácia diagnóstica¹.

As classificações de doenças CID-10 e DSM-IV indicam que o diagnóstico de demência baseia-se principalmente na presença de declínio da memória e de outras funções corticais superiores como linguagem, praxia, capacidade de reconhecer e identificar objetos, abstração, organização, capacidade de planejamento e sequenciamento. Assim, a abordagem de indivíduos com maior risco de demência deve incluir sempre a avaliação das funções cognitivas³.

Os critérios da National Institute on Aging

(NIA) diferem em alguns aspectos dos supracitados. De acordo com NIA, a demência é diagnosticada quando há comprometimento cognitivo determinado pelo envolvimento de pelo menos dois domínios cognitivos – memória, função executiva, função visuoespacial, linguagem, comportamento – causando prejuízo funcional e que representam um declínio em relação a níveis anteriores. Tais sintomas não são explicados por Delirium ou outras desordens psiquiátricas importantes. O comprometimento cognitivo é detectado e diagnosticado através de uma combinação de anamnese do paciente e um informante experiente junto com uma avaliação cognitiva objetiva, como o exame do estado mental ou avaliação neuropsicológica⁹.

Diversos instrumentos foram desenvolvidos durante os últimos anos para auxiliar na investigação de possíveis *deficits* cognitivos em indivíduos de risco, como é o caso dos idosos. O Mini Exame do Estado Mental (MEEM) é a escala de avaliação cognitiva mais amplamente utilizada com essa finalidade³.

A avaliação funcional é uma tentativa sistematizada de mensurar os níveis, nos quais, uma pessoa se enquadra, numa variedade de áreas, tais como: integridade física, qualidade de automanutenção, qualidade no desempenho dos papéis, estado intelectual, atividades sociais, atitudes em relação a si mesmo e ao estado emocional³. A utilização de escalas de avaliação funcional, como a *Clinical Dementia Rating (CDR)* ajuda na avaliação inicial e seguimento dos pacientes.

Independência funcional é definida como capacidade de realizar algo com os próprios meios e está ligada à mobilidade e à capacidade funcional realizada onde o indivíduo vive sem requerer ajuda para a execução das atividades básicas e instrumentais da vida diária³. Com a evolução da doença, a pessoa torna-se dependente de cuidados familiares. Cuidar de pessoas com demência representa uma sobrecarga para o cuidador. Os distúrbios de comportamento do portador podem levar o cuidador a apresentar quadros depressivos e de ansiedade que contribuem para a deterioração de suas condições físicas. Saber reconhecer os sintomas da doença pode ajudar a diminuir a tensão entre o cuidador e o paciente, melhorar o cuidado e, consequentemente, a qualidade de vida de ambos^{6,10,11}.

CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, 56 anos, casada com ensino médio completo. Segundo acompanhante, iniciou há 3 anos quadro caracterizado por apatia, anedonia e isolamento social. Procurou atendimento com médico psiquiatra que atribuiu sintomas a depressão. Iniciou uso de Amitriptilina 50mg/dia. Contudo, com o início do tratamento, familiares não

notaram melhora. Há dois anos evoluiu com exacerbação dos sintomas, quando passou a apresentar delírios persecutórios, confabulações e alucinação visual. Acompanhando notou também que a paciente tinha dificuldades em se expressar e na compreensão de algumas palavras. Devido à refratariedade ao tratamento foi questionado o diagnóstico de transtorno de humor e solicitada avaliação de médico neurologista. A paciente tem irmão com quadro cognitivo comportamental semelhante. À consulta inicial, apresentava-se orientada no tempo, espaço. Mini exame do estado mental 26/30 pontos - perdeu pontos na realização de comando, leitura, escrita e na cópia do desenho. Fluência verbal semântica - nomeou 7 animais em 1 minuto. Teste de trilhas, go-no-go e Teste de Luria alterados. Após 6 meses da primeira consulta, a paciente evoluiu com empobrecimento importante do vocabulário. Respondendo apenas com repetição de palavras. À época estava totalmente dependente de familiares para realização de atividades instrumentais e básicas de vida diária. Realizou exames laboratoriais, liquor - normais - e ressonância nuclear magnética encefálica que evidenciou atrofia cortical difusa, com predomínio em regiões frontais e temporais à esquerda. Atualmente a paciente está em uso de risperidona 3mg 1/2 comprimido a tarde e 1 comprimido à noite, memantina 10mg 1x/dia.

DISCUSSÃO

A atrofia cerebral dos lobos frontais e temporais ou demência frontotemporal (DFT) foi associada a comprometimento inicial da função executiva e do comportamento e da linguagem em algumas variantes, desafiando o dito em 1892, que o processo de degeneração cerebral seria invariavelmente difuso. Pacientes com degeneração frontotemporal são frequentemente diagnosticados com doença de Alzheimer, que se encontra com maior frequência estaticamente em doenças degenerativas corticais, no entanto, grande parte deles sofrem de demência fronto temporal. Apresenta prevalência estimada de 15-22 casos por 100.000 pessoas entre os 45 e os 65 anos¹².

A DFT afeta predominantemente o lobo frontal do cérebro, podendo se estender para o lobo temporal. Entende-se assim por DFT demências produzidas por atrofia cortical focalizada nos lobos frontais e/ou temporais¹². Manifesta-se principalmente no período pré-senil, entre 45 e 65 anos de idade, ocorrendo na mesma proporção em homens e mulheres. O histórico familiar está intimamente relacionado à doença, correspondendo a 50% dos casos. Sendo assim, o fator genético é importante para o desenvolvimento da demência frontotemporal, porém não há predomínio de sexo¹³.

A patologia caracteriza-se por significativa alteração da personalidade e do comportamento, com

relativa preservação das funções mnésicas e visuoespaciais. A linguagem, por sua vez, é progressivamente afetada, podendo ocorrer dificuldades na compreensão e na expressão verbal, com redução da fluência ou mesmo mutismo^{12,14}.

Como a memória se encontra preservada no início da doença e as alterações comportamentais e da personalidade são bastante significativas, o psiquiatra desempenha importante papel no reconhecimento precoce da DFT, que muitas das vezes tem como seu principal diagnóstico diferencial doenças psiquiátricas. As queixas são frequentemente trazidas por familiares, pois a maioria dos pacientes ignora suas alterações de personalidade, de comportamento e de conduta social. Portanto, o desenvolvimento desses sintomas no período pré-senil deve alertar para o diagnóstico da DFT^{12,14}.

Segundo McKhann et. al.¹⁵ os critérios gerais para diagnóstico da DFT incluem desenvolvimento de défices comportamentais ou cognitivos, graduais e progressivos, manifestados por: a) alteração precoce e progressiva na personalidade (dificuldade na adaptação do comportamento: respostas ou atividades inapropriadas) e, b) alteração precoce e progressiva na linguagem caracterizada por problemas de expressão ou nomeação e na compreensão dos significados das palavras. Os défices 1a ou 1b causam dano na função social ou ocupacional e representam um declínio em relação a um nível previamente superior de funcionamento. Os défices não são consequência de outras alterações do Sistema Nervoso, alterações sistêmicas ou abuso de substâncias. Ademais, não ocorrem exclusivamente durante o curso de delirium e nem são devidos a patologia psiquiátrica (ex. depressão)¹⁵.

A DFT distingue-se em três formas clínicas, uma comportamental e duas relacionadas à comprometimento predominante da linguagem: afasia progressiva primária (APP) e demência semântica (DS) cuja apresentação inicial depende da localização das alterações cerebrais subjacentes¹².

A variante comportamental é a mais comum dos DFT. Ela apresenta uma deterioração gradual da função executiva e da personalidade, enquanto a capacidade visuoespacial é afetada apenas em estádios avançados. A alteração mais marcante é a mudança na personalidade que se apresenta como apatia ou desinibição, à medida que a doença progride, os pacientes também perdem o senso de higiene pessoal e o controle do esfíncter, seguindo-se o início de ações sociopáticas e estereotipadas, mudanças nos padrões alimentares e hiperoralidade¹⁴.

Essa síndrome clínica tem 3 subtipos clínicos correspondentes ao lobo pré-frontal afetado áreas: dorsolateral (pseudodepressão ou síndromes de convexidade frontal), orbitomedial (síndrome de desinibição, pseudomania ou pseudopsicopatia), ou

giro medial frontal/cingulado (síndrome apática, síndrome aquinêmica). O aparecimento da doença geralmente ocorre antes da idade de 65 anos e a idade típica de início é cerca de 58 anos¹⁷.

Testes neuropsicológicos mostram um déficit na função executiva e na memória funcional, acompanhada de violações das regras e confabulação durante a avaliação. Nesses pacientes, os exames de imagem mostram alterações nas estruturas frontais em estágios iniciais, à medida que os sintomas progridem, a atrofia se estende para estruturas posteriores, como os lobos temporais e parietais¹⁷.

A variante comportamental apresenta uma mudança insidiosa na personalidade, na conduta interpessoal e em características que mudam emocional, que refletem progressivamente na degeneração do circuito nervoso envolvido na cognição social, refutação emocional, motivação e tomada de decisões. O início geralmente é difícil de se identificar. Portanto como o diagnóstico inicial é limitado, uma entrevista com um familiar próximo para suscitar a natureza dos primeiros sintomas e sua progressão é vital. Desinibição social, euforia, estereotipada ou aberrante comportamento motor e mudanças na preferência alimentar são as características que diferenciam a demência^{13,18}.

No início do processo de doença, os pacientes com demência DFT podem executar relativamente bem testes neuropsicológicos formais, apesar da presença de alterações de personalidade significativas e mudanças comportamentais. O mini exame do estado mental (MEEM) é insensível pois dá ênfase na avaliação da atenção e orientação, itens que podem estar preservados no estágio inicial da DFT. O Montreal Cognitive Assessment (MoCA) se apresenta como ferramenta de rastreio mais sensível pois enfatiza a função executiva e capacidade de abstração^{13,18}.

Segundo Lanata e Miller¹⁸ um grupo de sintomas é característico na demência frontotemporal variante comportamental. Inclui apatia (manifestada como inércia, motivação reduzida, falta de interesse em hobbies anteriores, redução frequente no alcance da expressão emocional, mudanças no comportamento alimentar, perda de empatia e isolamento social progressivo), desinibição (ações impulsivas tais como gastos excessivos, comportamentos sexualmente inapropriados ou socialmente embaraçosos) e comportamento repetitivo ou estereotípico (acumulação, rigidez mental, dificuldade em se adaptar a novas situações ou rotinas).

Na maioria dos casos de DFT, a atrofia do frontalmedial, orbitofrontal e córtico da insula anterior podem ser observados visualmente em ressonância magnética, realizada no plano coronal. No entanto, a ressonância magnética normal para inspeção visual não exclui um diagnóstico de variante

comportamental, pois as mudanças podem ser sutis nos estágios iniciais^{13,18}.

A sobrevivência média dos pacientes com DFT é estimada em 6-11 anos após o início dos sintomas e 3-4 anos a partir de diagnóstico. A maioria dos estudos sugere que as taxas de sobrevivência são menores e a deterioração cognitiva e funcional progride mais rápido em DFT do que em doença de Alzheimer. No entanto, outros estudos sugerem o oposto. A associação com doença de neurônio motor e a presença de comprometimento da linguagem no diagnóstico foi proposto como fatores que reduzem a sobrevivência¹⁷.

Atualmente não há abordagens de tratamento específicas para DFT disponível na prática clínica. O tratamento é basicamente sintomático ou de apoio e seu principal objetivo é aliviar sintomas e melhorar a qualidade de vida do paciente, especialmente quando mudanças comportamentais são tão pronunciadas que interferem com o cuidado ao paciente¹⁷.

REFERÊNCIAS

1. Carrabba LHG, Menta C, Fasolin EM, Loureiro F, Gomes I. Características psicométricas das versões completa e reduzida do IQCODE-BR em idosos de baixa renda e escolaridade. *Rev bras geriatr gerontol.* 2015;18(4):715-23.
2. Lopes MCBT, Lage JSS, Vancini-Campanharo CR, Okuno MFP, Batista REA. Factors associated with functional impairment of elderly patients in the emergency departments. *Einstein.* 2015;13(2):209-14.
3. Trindade APNT, Barboza MA, Oliveira FB, Borges APO. Repercussão do declínio cognitivo na capacidade funcional em idosos institucionalizados e não institucionalizados. *Fisioter mov.* 2013;26(2):281-89.
4. Santos JI, Rodrigues Junior C, Zogheib JB, Malachias MVB, Rezende BA. Assessment of hemodynamic and vascular parameters in Alzheimer's disease, vascular dementia and mild cognitive abnormalities: a pilot study. *Rev bras geriatr gerontol.* 2017;20(5):670-78.
5. Burlá C, Camarano AA, Kansa S, Fernandes D, Nunes R. Panorama prospectivo das demências no Brasil: um enfoque demográfico. *Ciênc saúde coletiva.* 2013;18(10):2949-56.
6. Costa GD, Souza RA, Yamashita CH, Pinheiro JCF, Alvarenga MRM, Oliveira MAC. Evaluation of professional knowledge and attitudes on dementia patient care: a trans-cultural adaptation of an evaluation instrument. *Rev esc enferm USP.* 2015;49(2):298-308.
7. Bosch B, Isidro R, Zayas LI, Hernández T, Ulloa E. Algunos determinantes sociales y su impacto en las demencias. *Rev Cubana Salud Pública.* 2017;43(3):449-60.
8. Josviak ND, Batistela MS, Simão-Silva DP, Bono

- GF, Furtado-Alle L, Souza RLR. Revisão dos principais genes e proteínas associadas à demência frontotemporal tau-positiva. *Rev bras geriatr gerontol.* 2015;18(1):201-11.
9. McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, Hyman BT, Jack CR Jr, Kawas CH, et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement.* 2011;7(3):263-69.
10. Pires FRO, Santos SMA, Mello ALSF, Silva KM. Mutual Help Group for Family Members of Older Adults with Dementia: Unveiling perspectives. *Texto contexto - enferm.* 2017;26(2):e00310016.
11. Storti LB, Quintino DT, Silva NM, Kusumota L, Marques S. Neuropsychiatric symptoms of the elderly with Alzheimer's disease and the family caregivers' distress. *Rev Latino-Am Enfermagem.* 2016;24:e2751.
12. Teixeira-Jr AL, Salgado JV. Demência frontotemporal: aspectos clínicos e terapêuticos. *Rev psiquiatr Rio Gd Sul.* 2006;28(1):69-76.
13. Mendes RAB. Demência Frontotemporal. Evolução do conceito e desafios diagnósticos [dissertação]. Covilhã: Faculdade de Medicina, Universidade da Beira Interior (UBI); 2015.
14. Moreira S, Duarte S, Moreira I, Santos E. et al. Variante comportamental da demência frontotemporal: relato de caso. *Rev Port Med Geral Fam.* 2017;33(2):155-61.
15. McKhann GM, Albert MS, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ et al. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: Report of the work group on frontotemporal dementia and pick's disease. *Arch Neurol.* 2001;58(11):1803-9.
16. Rivas Nieto JC. Frontotemporal dementia: clinical, neuropsychological, and neuroimaging description. *Colomb. Med (Cali).* 2014; 45(3):122-26.
17. Fernández-Matarrubia M, Matías-Guiu JA, Moreno-Ramos T, Matías-Guiu J. Demencia frontotemporal variante conductual: aproximación clínica y terapéutica. *Neurología.* 2014; 29(8):464-72.
18. Lanata SC, Miller BL. The behavioural variant frontotemporal dementia (bvFTD) syndrome in psychiatry. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016; 87(5):501-11.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA

Gabriel Pina Paiva

gabrielneurologia@hotmail.com

Submetido em 18/09/2018

Aceito em 12/03/2019