



# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS DEMÊNCIAS

**M.Sc. Prof.ª Viviane Marques**

**Fonoaudióloga, Neurofisiologista e Mestre em Fonoaudiologia**

**Coordenadora da Pós-graduação em Fonoaudiologia Hospitalar**

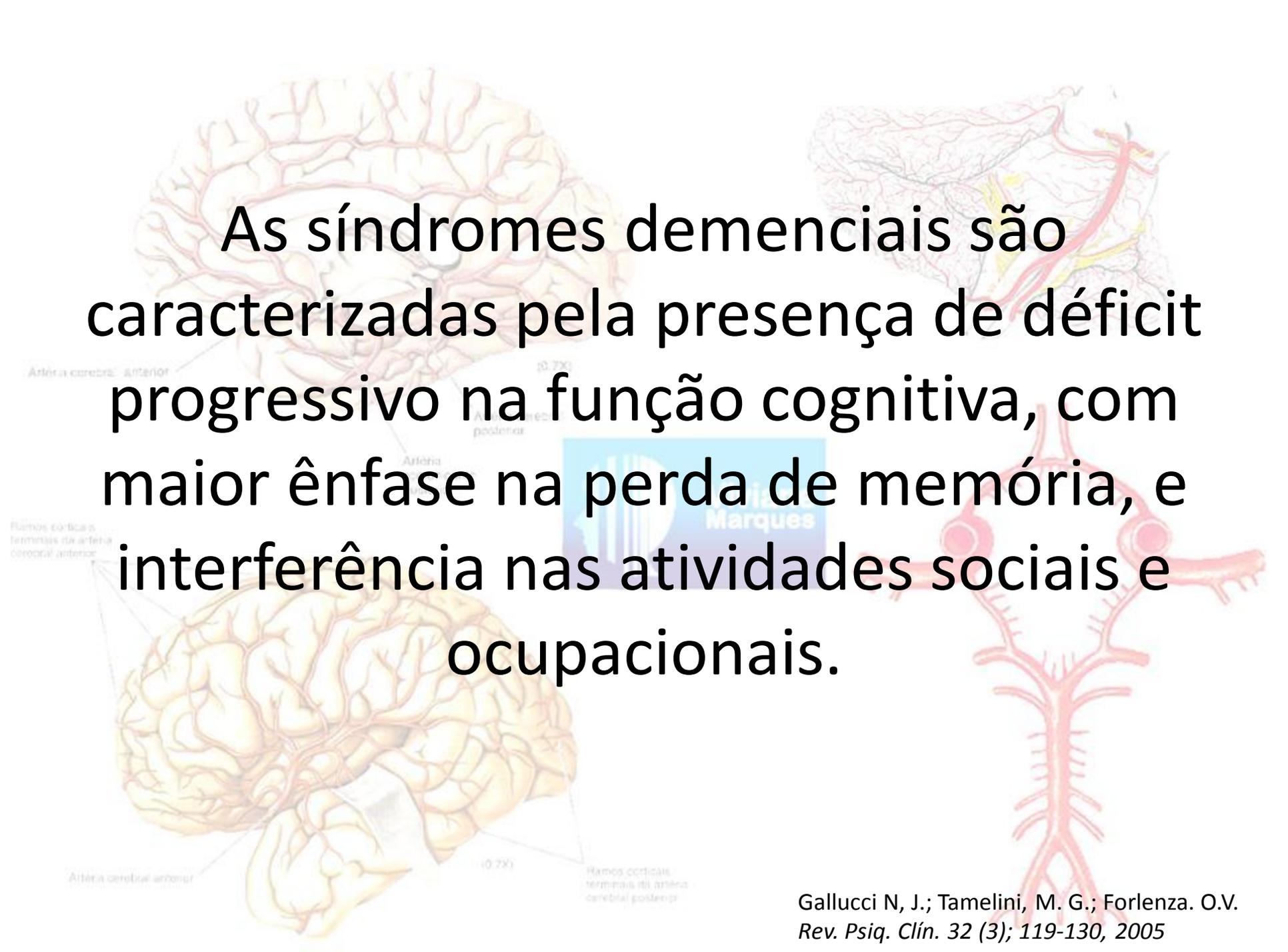
**Chefe da Equipe de Fonoaudiologia do Hospital Espanhol**

**Tutora da Residência de Fonoaudiologia do Hospital Universitário Gafreé Guinle**

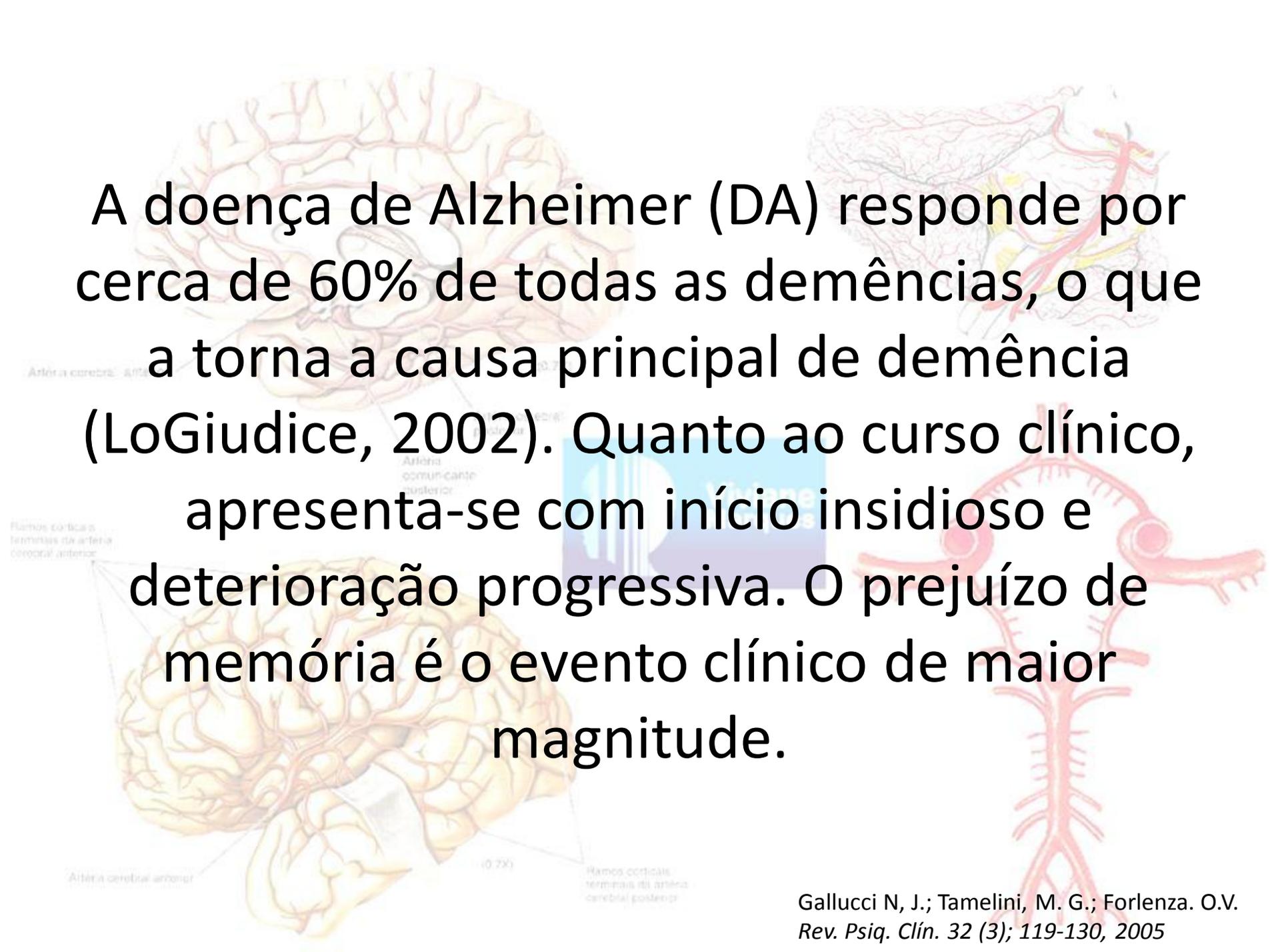
**Chefe da Empresa de FONOVIM Fonoaudiologia Neurológica LTDA**

**Presidente do Projeto Terceira Idade Saudável**

**<http://www.vivianemarques.com.br>**



As síndromes demenciais são caracterizadas pela presença de déficit progressivo na função cognitiva, com maior ênfase na perda de memória, e interferência nas atividades sociais e ocupacionais.



A doença de Alzheimer (DA) responde por cerca de 60% de todas as demências, o que a torna a causa principal de demência (LoGiudice, 2002). Quanto ao curso clínico, apresenta-se com início insidioso e deterioração progressiva. O prejuízo de memória é o evento clínico de maior magnitude.

# Doença de Alzheimer

## Estágio inicial

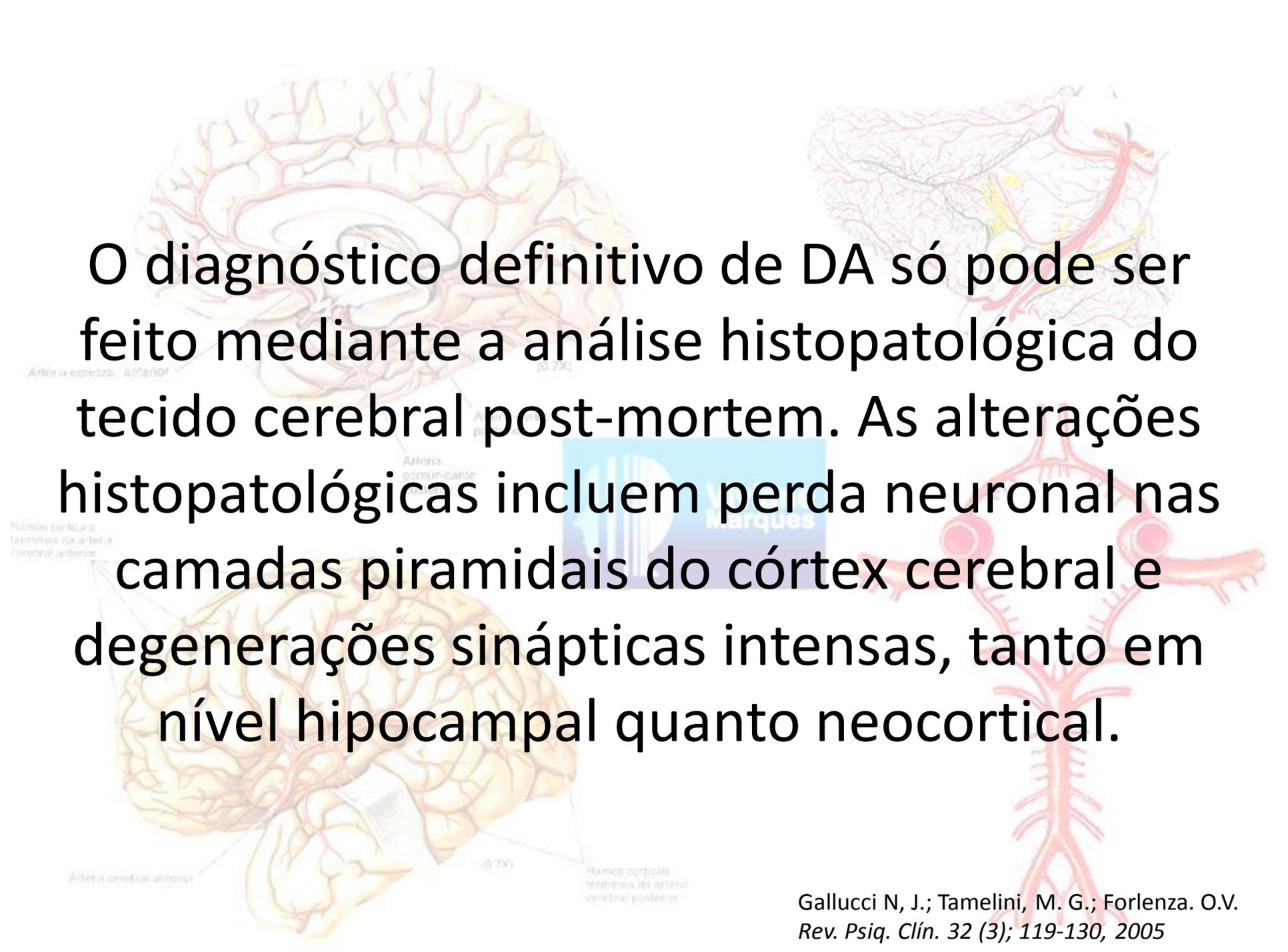
Nos estágios iniciais, geralmente encontramos perda de memória episódica e dificuldades na aquisição de novas habilidades, evoluindo gradualmente com prejuízos em outras funções cognitivas, tais como julgamento, cálculo, raciocínio abstrato e habilidades visuo-espaciais.

# Estágio intermediário

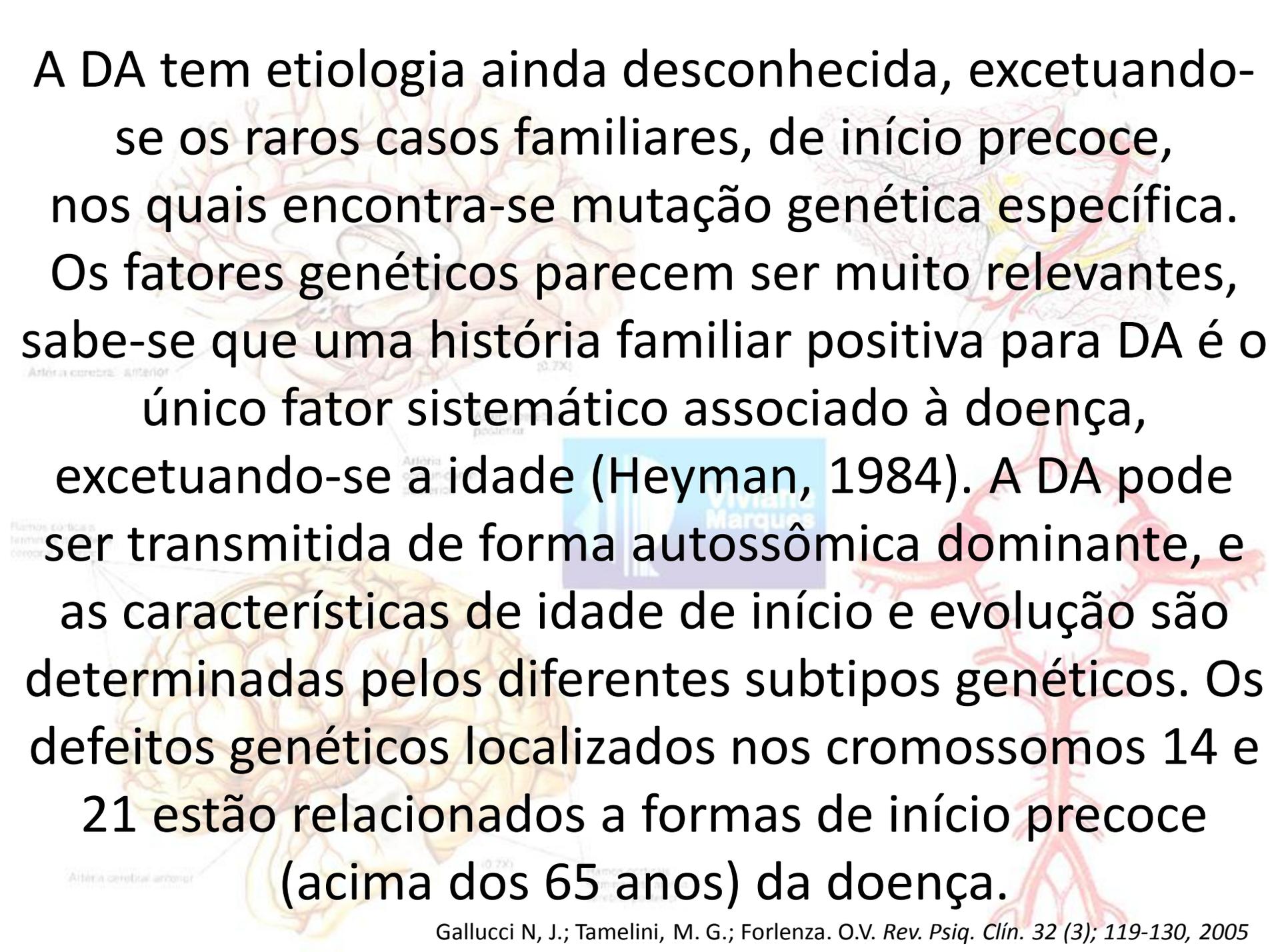
Nos estágios intermediários, pode ocorrer afasia fluente, apresentando-se como dificuldade para nomear objetos ou para escolher a palavra adequada para expressar uma idéia (anomia), e também apraxia.

## Estágio avançado

Nos estágios terminais, encontram-se marcantes alterações do ciclo sono-vigília; alterações comportamentais, como irritabilidade e agressividade; sintomas psicóticos; incapacidade de deambular, falar, e realizar cuidados pessoais. Pode apresentar disfagia, as broncopneumonias são frequentes nessa fase.



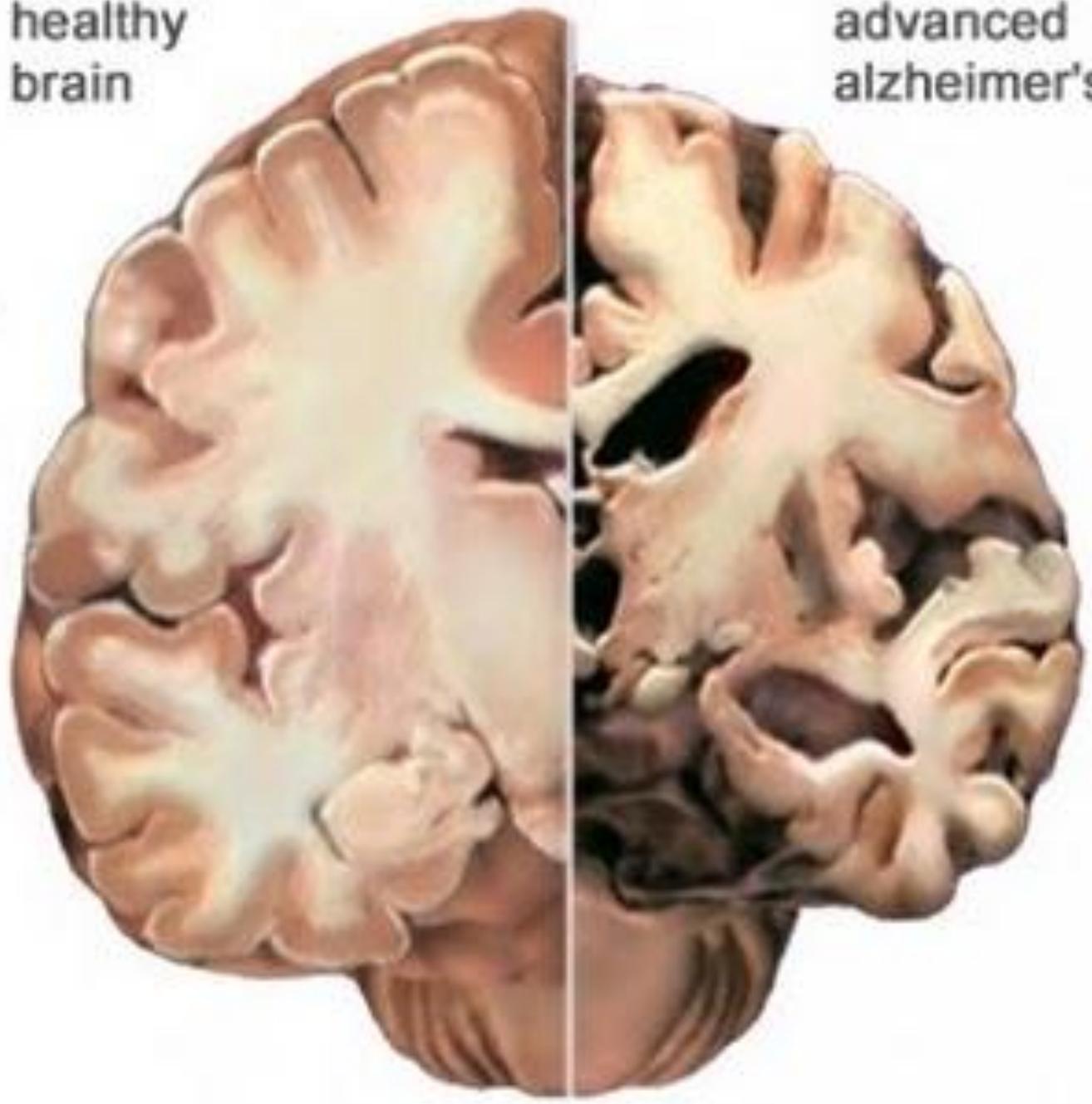
O diagnóstico definitivo de DA só pode ser feito mediante a análise histopatológica do tecido cerebral post-mortem. As alterações histopatológicas incluem perda neuronal nas camadas piramidais do córtex cerebral e degenerações sinápticas intensas, tanto em nível hipocampal quanto neocortical.



A DA tem etiologia ainda desconhecida, excetuando-se os raros casos familiares, de início precoce, nos quais encontra-se mutação genética específica. Os fatores genéticos parecem ser muito relevantes, sabe-se que uma história familiar positiva para DA é o único fator sistemático associado à doença, excetuando-se a idade (Heyman, 1984). A DA pode ser transmitida de forma autossômica dominante, e as características de idade de início e evolução são determinadas pelos diferentes subtipos genéticos. Os defeitos genéticos localizados nos cromossomos 14 e 21 estão relacionados a formas de início precoce (acima dos 65 anos) da doença.

healthy  
brain

advanced  
alzheimer's

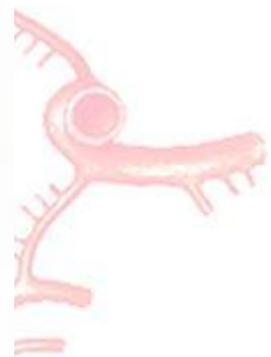


Arteria cerebra anterior

Ramos corticais  
terminais da arteria  
coroidea anterior



Arteria cerebral anter



# 1) Doença de Alzheimer

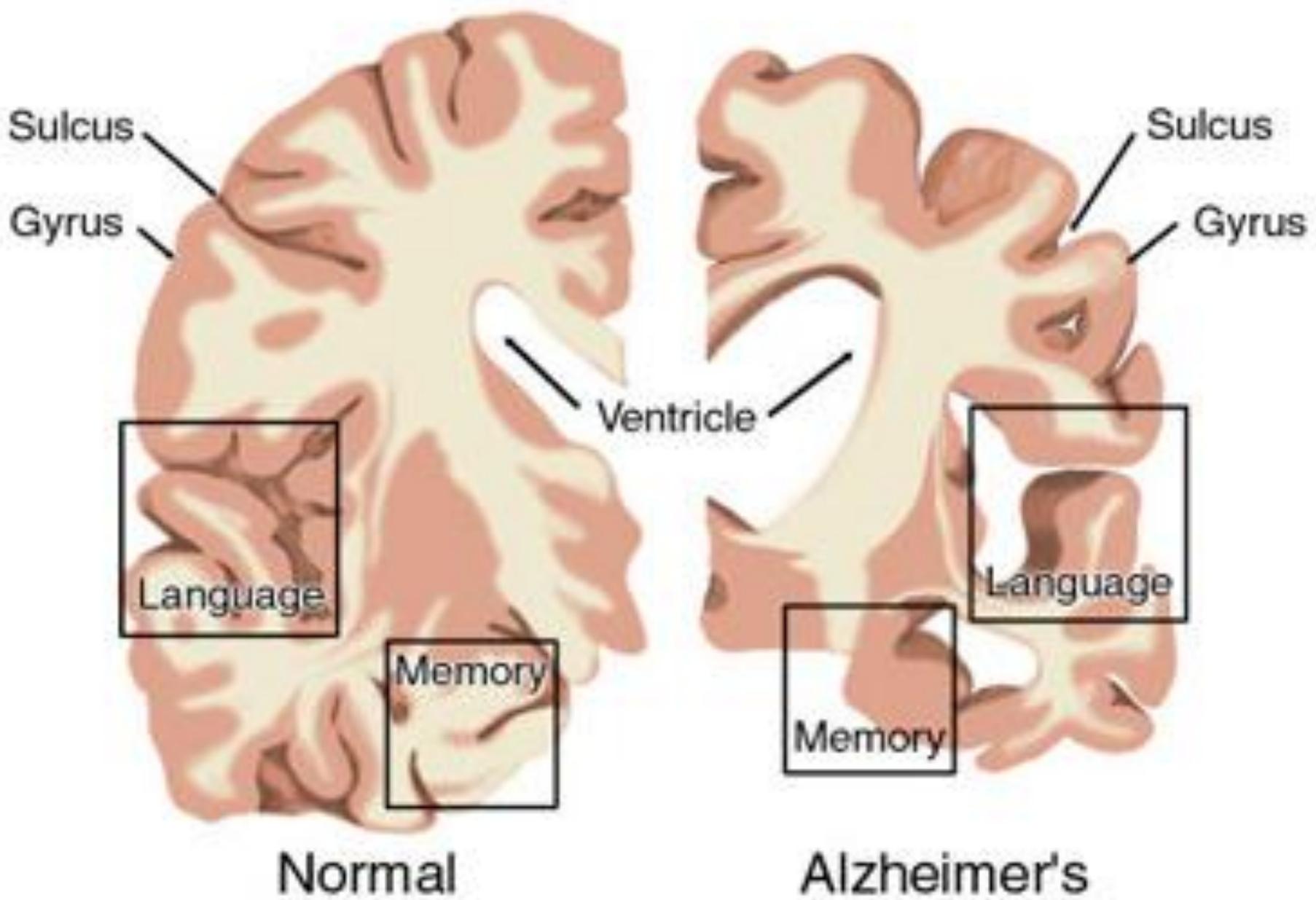
I. Critérios para o diagnóstico clínico de DA provável:

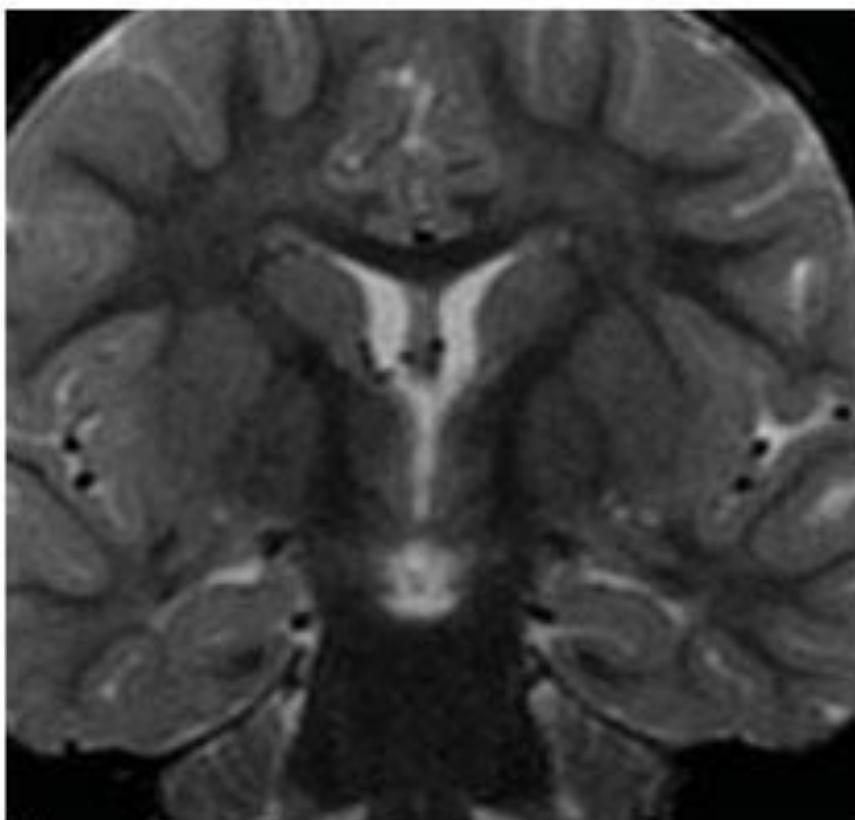
- Demência estabelecida por exame clínico e documentada pelo Mini-Exame do Estado Mental, escala de demência de Blessed, ou avaliação similar, e confirmada por testes neuropsicológicos;
- Déficits em duas ou mais áreas da cognição;
- Piora progressiva da memória e outras funções cognitivas;
- Ausência de distúrbio da consciência;
- Início entre os 40 e 90 anos, mais freqüentemente após os 65 anos; e
- Ausência de doenças sistêmicas ou outras doenças cerebrais que por si só possam provocar declínio progressivo de memória e cognição.

II. O diagnóstico de DA PROVÁVEL é auxiliado por:

- Deterioração progressiva de funções cognitivas específicas como linguagem (afasia), habilidade motora (apraxia) e percepção (agnosia);
- Prejuízo nas atividades do dia-a-dia e padrões anormais de comportamento;
- História familiar de demência (particularmente se confirmada por exame neuropatológico);
- Exames laboratoriais compatíveis com o diagnóstico:
  - punção lombar: normal, pelas técnicas usuais;
  - EEG: padrão normal ou alterações inespecíficas, como aumento de ondas lentas;
  - TC de crânio: atrofia cerebral, com progressão documentada por exames seriados.

# Brain Cross-Sections





*Fig 1 a – paciente jovem, corte coronal de RM mostra lobos temporais e hipocampos com volume normal.*



*Fig 1 b – paciente de 80 anos com suspeita clínica de DA, RM demonstra redução volumétrica dos lobos temporais e hipocampos.*



terminais da artéria cerebral posterior





Fig 1. RM mostrando atrofia cerebral com aumento de ventriculos e sulcos corticais.

Arteria cerebral anterior



(0.7X)

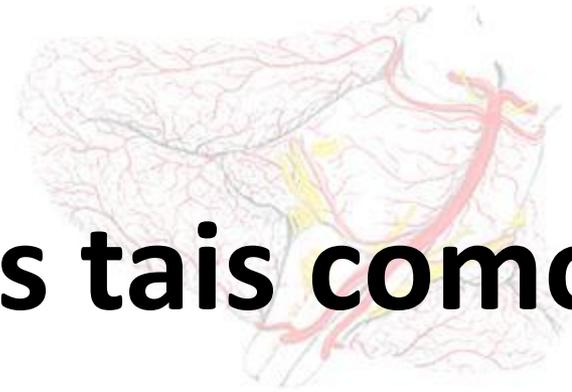
Ramos corticais  
terminais da arteria  
cerebral posterior



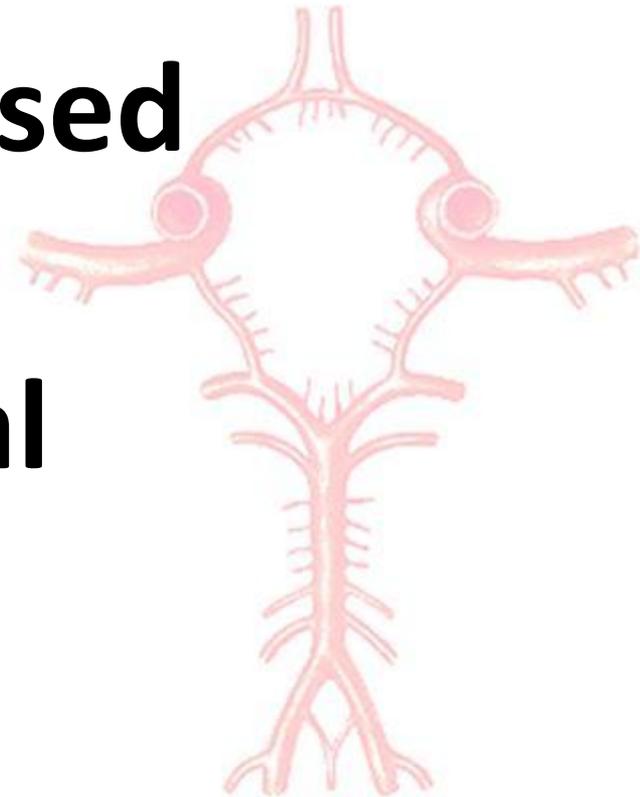
# Aplicação de exames tais como:

## Escala de Blessed

## Mini Mental



Ramos corticais terminais da artéria coronária anterior



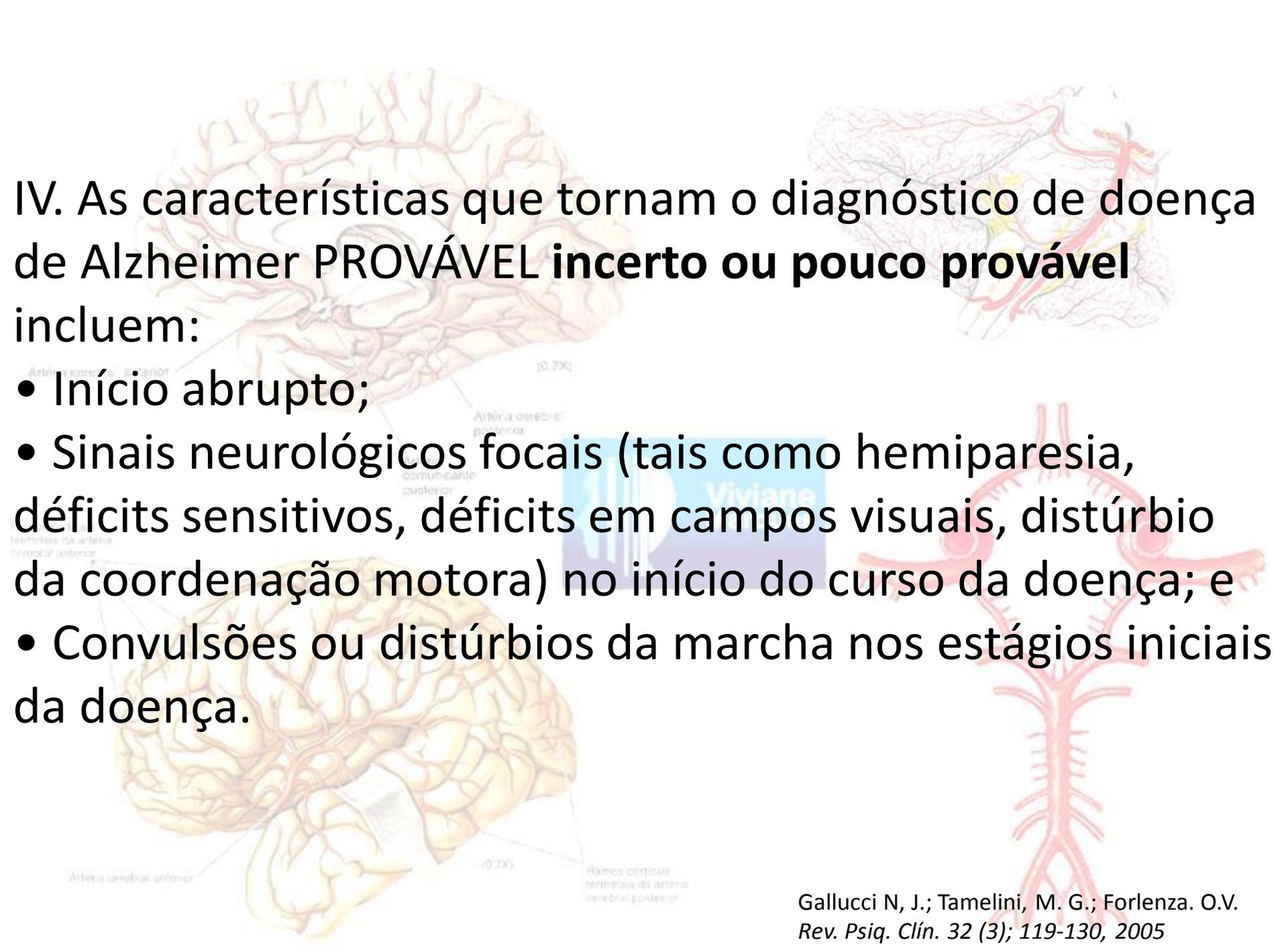
Artéria cerebral anterior

(0.7X)

Ramos corticais terminais da artéria cerebral posterior

III. Outras características clínicas consistentes com o diagnóstico de doença de Alzheimer PROVÁVEL, após exclusão de outras causas de demência, incluem:

- Sintomas associados: depressão, insônia, incontinência, delírios, ilusões, alucinações, incontinência verbal, explosões emocionais, agitação, distúrbios sexuais, perda de peso;
- Outras anormalidades neurológicas, observadas em alguns pacientes, especialmente com doença avançada e incluindo sinais motores, aumento de tônus muscular, mioclonias ou distúrbio da marcha;
- Convulsões em doença avançada;



IV. As características que tornam o diagnóstico de doença de Alzheimer **PROVÁVEL incerto ou pouco provável** incluem:

- Início abrupto;
- Sinais neurológicos focais (tais como hemiparesia, déficits sensitivos, déficits em campos visuais, distúrbio da coordenação motora) no início do curso da doença; e
- Convulsões ou distúrbios da marcha nos estágios iniciais da doença.

## Demência vascular

É largamente aceito que as doenças cerebrovasculares possam ser responsáveis pelo desenvolvimento de quadros demenciais. As demências vasculares (DV) constituem a segunda maior causa de demência.

Entretanto ainda não há consenso sobre os mecanismos fisiopatológicos exatos que levam à demência (Román, 2002).

Principais diferenças entre os critérios diagnósticos para demência vascular segundo NINDS-AIREN e CAD-DTC.

*\*NINDS AIREN : National Institute of Neurological Disorders and Stroke and the Association Internationale pour la Recherche et Ènseignement en Neurosciences;*

*\*CAD-DTC: California Alzheimer's Disease Diagnostic and Treatment Centers.*

**Segue Tabela no próximo slide.**

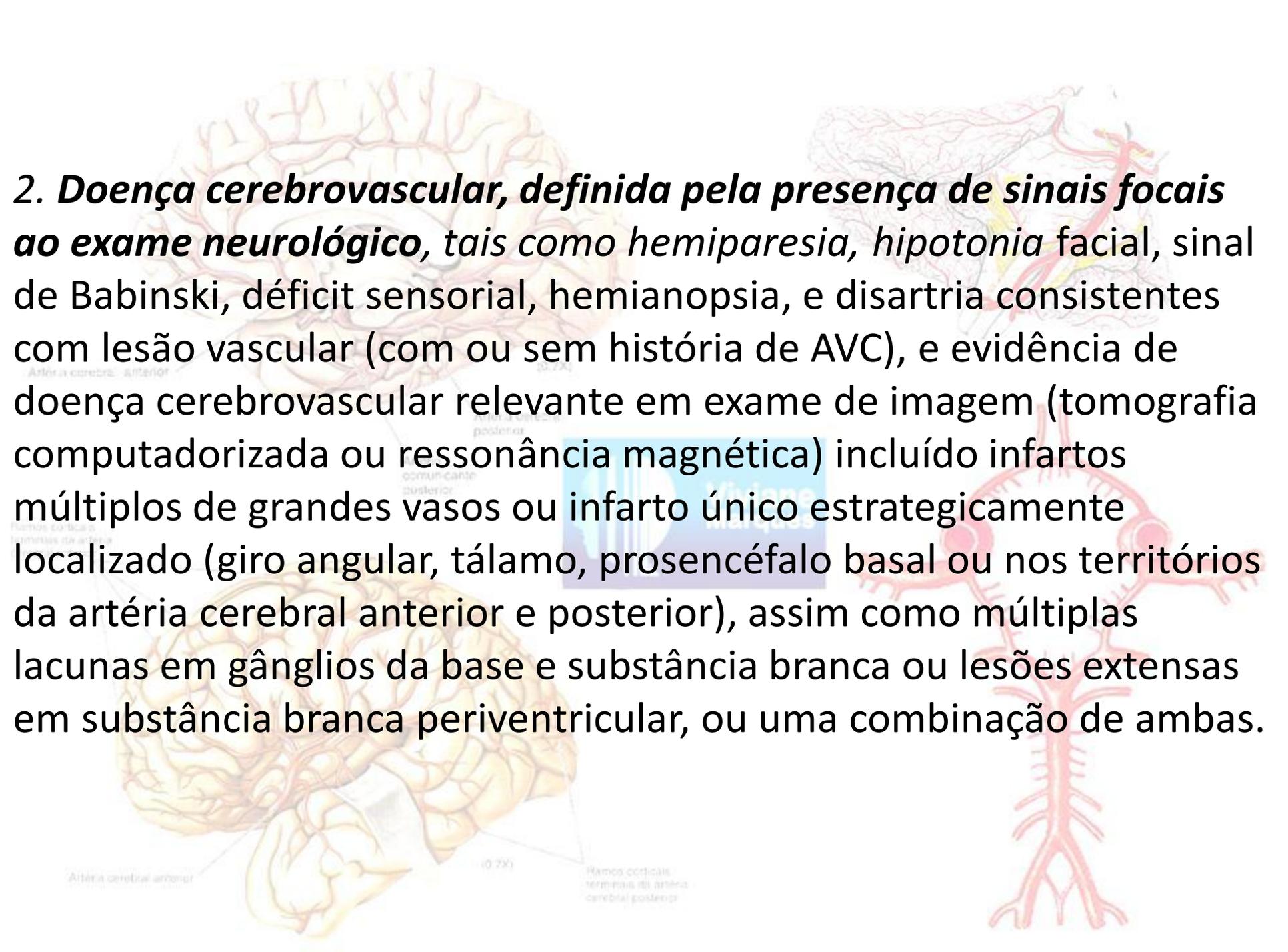


	NINDS-AIREN	CAD-DTC
Demência	Comprometimento de memória em pelo menos dois domínios, suficientes para interferir nas atividades de vida diária.	Deterioração da função intelectual suficiente para interferir nas atividades corriqueiras da vida diária, que não é isolada a uma única categoria da performance intelectual e independente do nível de consciência.
Doença cerebrovascular (DCV)	Sinais neurológicos focais de DCV no exame, além de evidência de DCV relevante em CT ou RNM.	Evidência de dois ou mais AVCs pela história, sinais neurológicos e/ou neuroimagem ou um único AVC com relação temporal clara entre ele e o início da demência. Evidência de pelo menos um infarto fora do cerebelo por exames de imagem cerebral CT ou RNM.
Relação temporal	Início da demência dentro de 3 meses do AVC déficit abrupto da <i>cognição</i>	Relação temporal clara.

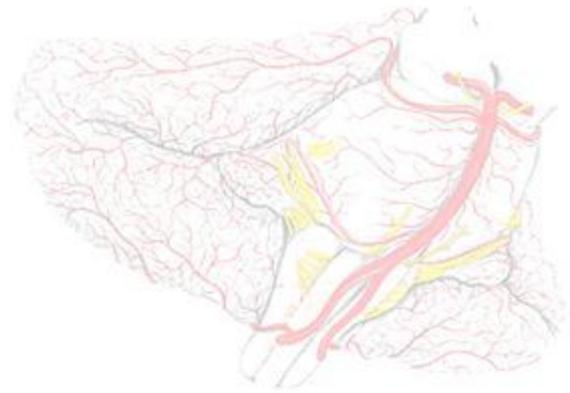
Os critérios para o diagnóstico clínico de **demência vascular PROVÁVEL** incluem todos os seguintes:

**1. Demência, definida por declínio cognitivo a partir de um funcionamento prévio superior ao nível atual e manifestada por prejuízo de memória e de dois ou mais domínios cognitivos (orientação, atenção, linguagem, funções visoespaciais, funções executivas, controle motor e praxia), preferencialmente estabelecida por avaliação clínica e documentada por testes neuropsicológicos; os déficits devem ser graves o suficiente para causar prejuízos nas atividades do dia-a-dia, e não devidos à consequência física de um acidente vascular cerebral (AVC) isolado.**

**Critérios exclusão:** *rebaixamento do nível de consciência, delirium, psicose, afasia ou prejuízo sensoriomotor importantes.* Também excluem o diagnóstico a presença de doenças sistêmicas outras que não-cerebrais, que por si só podem ser responsáveis pelo declínio cognitivo e memória.



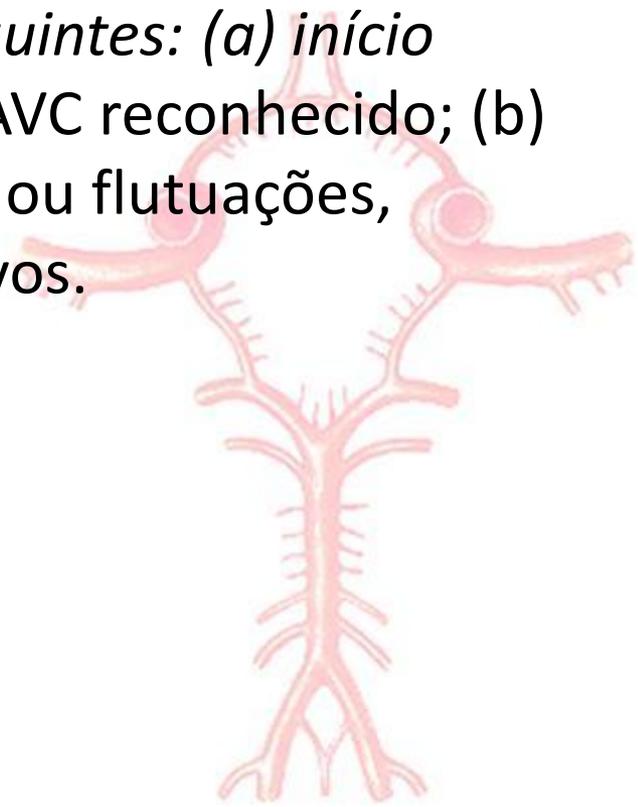
**2. Doença cerebrovascular, definida pela presença de sinais focais ao exame neurológico, tais como hemiparesia, hipotonia facial, sinal de Babinski, déficit sensorial, hemianopsia, e disartria consistentes com lesão vascular (com ou sem história de AVC), e evidência de doença cerebrovascular relevante em exame de imagem (tomografia computadorizada ou ressonância magnética) incluído infartos múltiplos de grandes vasos ou infarto único estrategicamente localizado (giro angular, tálamo, prosencéfalo basal ou nos territórios da artéria cerebral anterior e posterior), assim como múltiplas lacunas em gânglios da base e substância branca ou lesões extensas em substância branca periventricular, ou uma combinação de ambas.**



3. Uma relação entre os distúrbios citados acima, manifestada ou inferida pela presença de um ou mais dos seguintes: (a) início da demência dentro de três meses após um AVC reconhecido; (b) deterioração abrupta das funções cognitivas; ou flutuações, progressão em “degraus” dos déficits cognitivos.

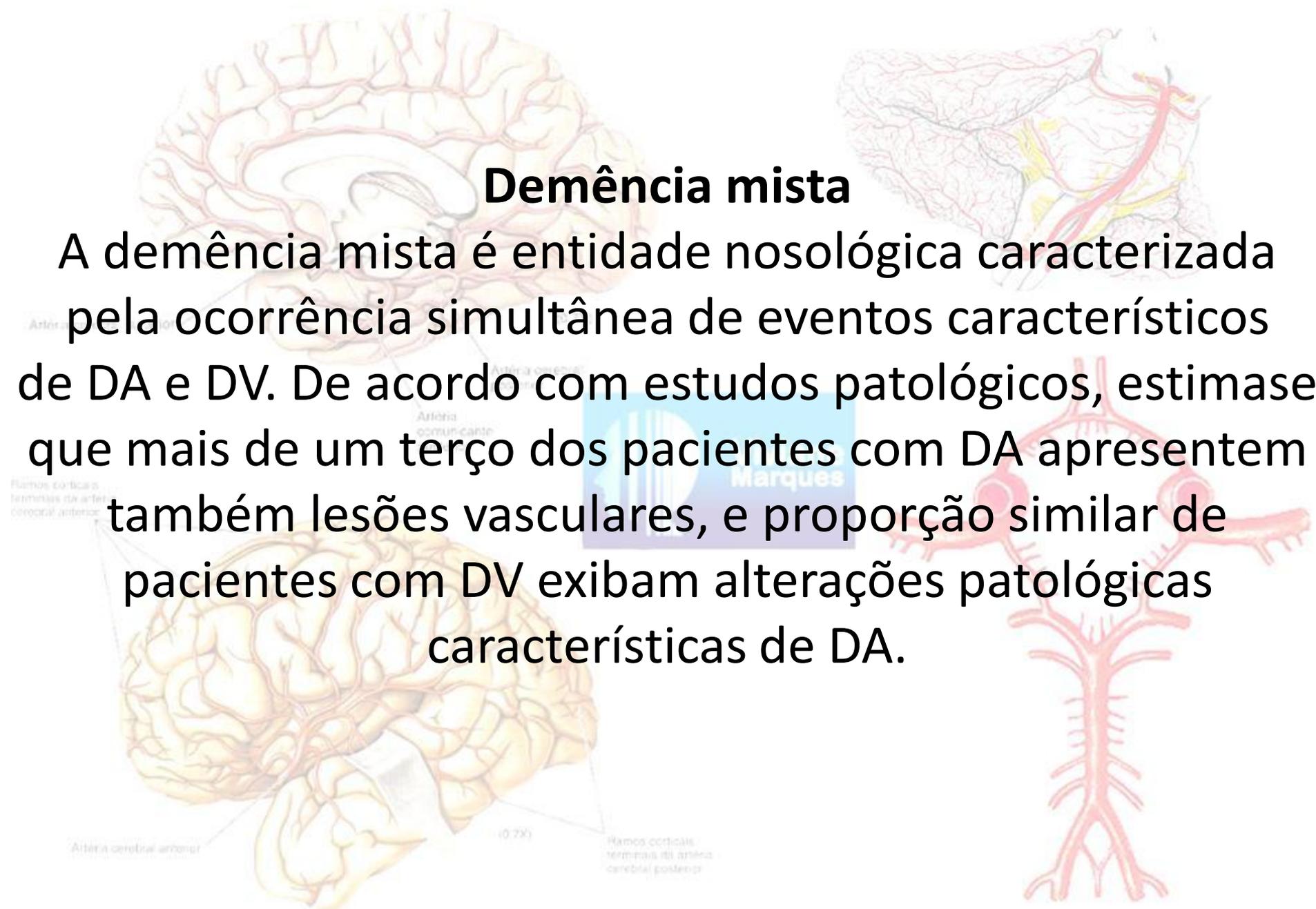


Viviane



## Demência mista

A demência mista é entidade nosológica caracterizada pela ocorrência simultânea de eventos característicos de DA e DV. De acordo com estudos patológicos, estimase que mais de um terço dos pacientes com DA apresentem também lesões vasculares, e proporção similar de pacientes com DV exibam alterações patológicas características de DA.



## Demência por corpúsculos de Lewy

A demência por corpúsculos de Lewy (DCL) acomete cerca de 20% dos pacientes com demência. O diagnóstico clínico é feito quando o declínio cognitivo é flutuante, acompanhado por alucinações visuais e sintomas extrapiramidais. O quadro demencial apresenta-se com rápido início e declínio progressivo, com déficits proeminentes na função executiva, resolução de problemas, fluência verbal e performance audio visual. As alucinações visuais são os únicos sintomas psicóticos que diferenciam DCL de DA ou DV. Pode ser facilmente confundida com a doença de Alzheimer. É causada pelo acúmulo de grande quantidade de substâncias chamadas de corpos de Lewy, que são inclusões intracitoplasmáticas, encontrados geralmente no córtex cerebral e no tronco encefálico.

Demência provável por corpúsculos de Lewy (DCL) segundo critérios de McKeith et al. (1996).

1. A característica central necessária para o diagnóstico de DCL é um declínio cognitivo progressivo de magnitude suficiente para interferir com a função social ou ocupacional. Prejuízo proeminente ou persistente de memória pode não ocorrer necessariamente nos estágios iniciais, mas é normalmente evidente com a progressão do quadro. Déficits atencionais e de habilidades fronto-subcorticais e visoespaciais podem ser proeminentes.

2. Duas das seguintes características centrais são essenciais para o diagnóstico de DCL PROVÁVEL:

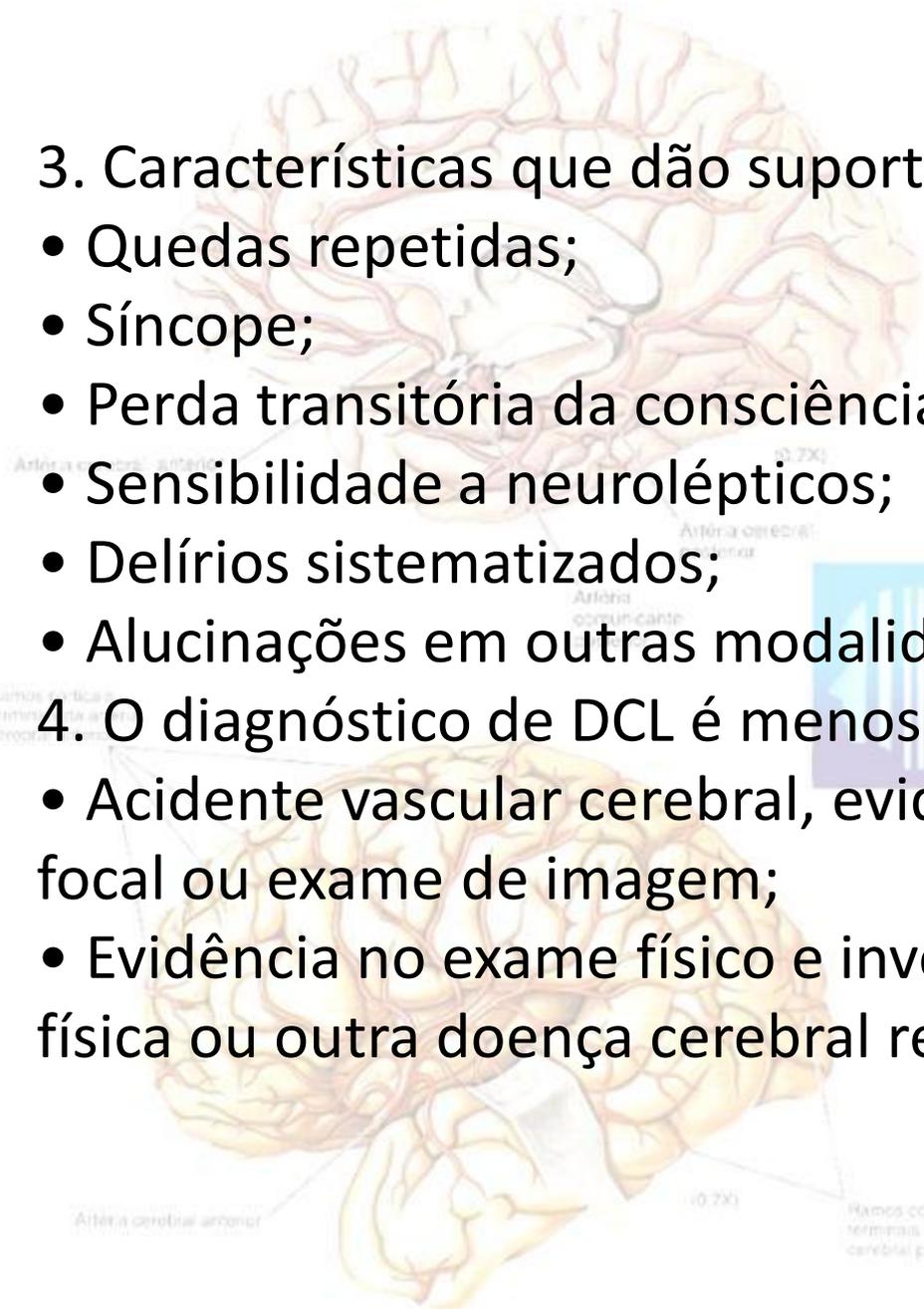
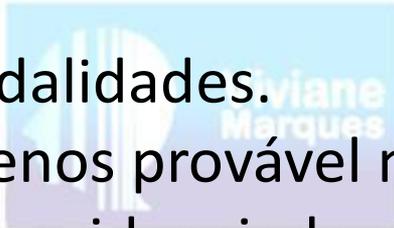
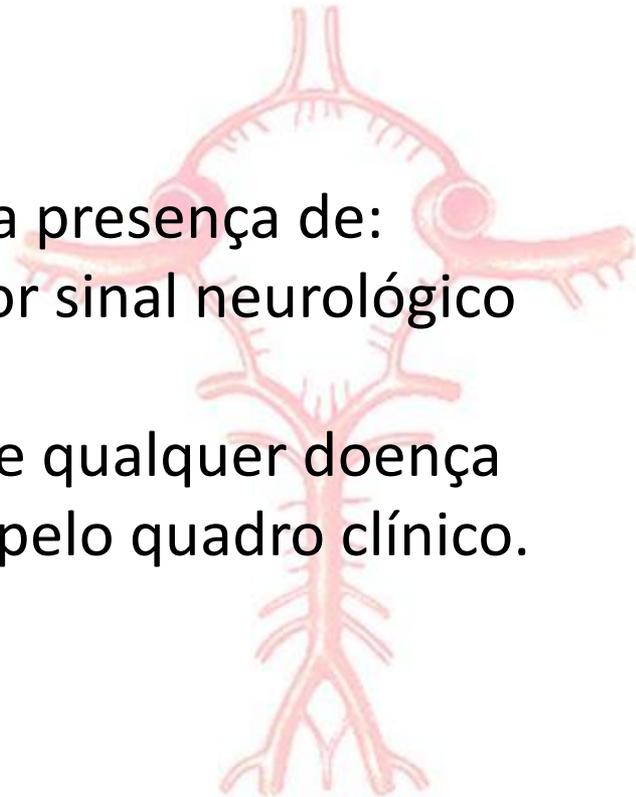
- a) **Cognição flutuante**, com pronunciada variação na atenção e no estado de alerta;
- b) **Alucinações visuais** recorrentes que são tipicamente bem formadas e detalhadas;
- c) Características motoras espontâneas de **parkinsonismo**

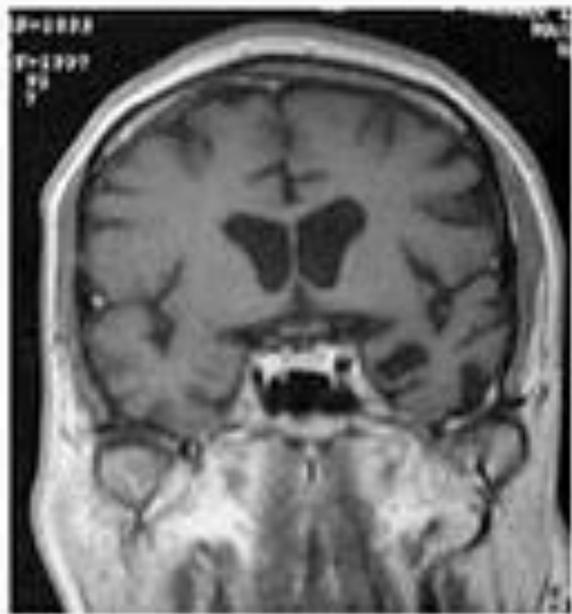
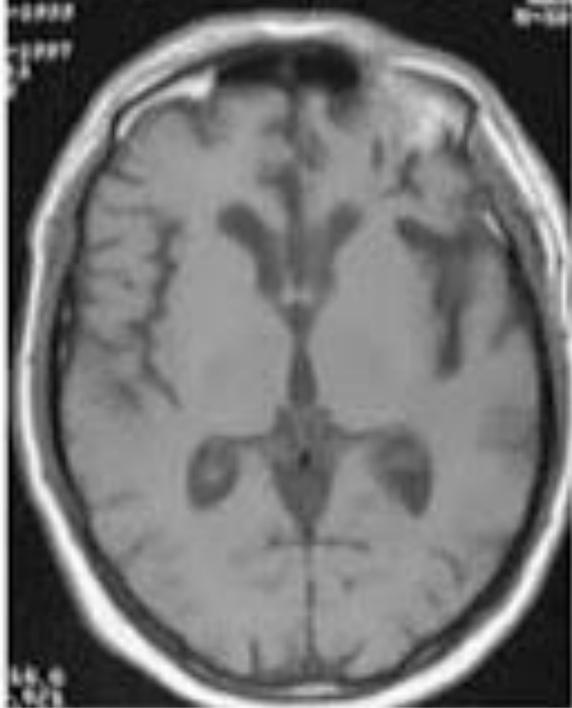
### 3. Características que dão suporte ao diagnóstico são

- Quedas repetidas;
- Síncope;
- Perda transitória da consciência;
- Sensibilidade a neurolépticos;
- Delírios sistematizados;
- Alucinações em outras modalidades.

### 4. O diagnóstico de DCL é menos provável na presença de:

- Acidente vascular cerebral, evidenciado por sinal neurológico focal ou exame de imagem;
- Evidência no exame físico e investigação de qualquer doença física ou outra doença cerebral responsável pelo quadro clínico.





## Demência frontotemporal ou doença de Pick

O termo demência frontotemporal (DFT) caracteriza uma síndrome neuropsicológica marcada por disfunção dos lobos frontais e temporais, geralmente associada à atrofia dessas estruturas, e relativa preservação das regiões cerebrais posteriores. Estima-se que a DFT responda por 10% a 15% dos casos de demência degenerativa, ocorrendo principalmente após os 40 anos de idade.



# I. Características diagnósticas centrais:

## 1) Distúrbios do comportamento:

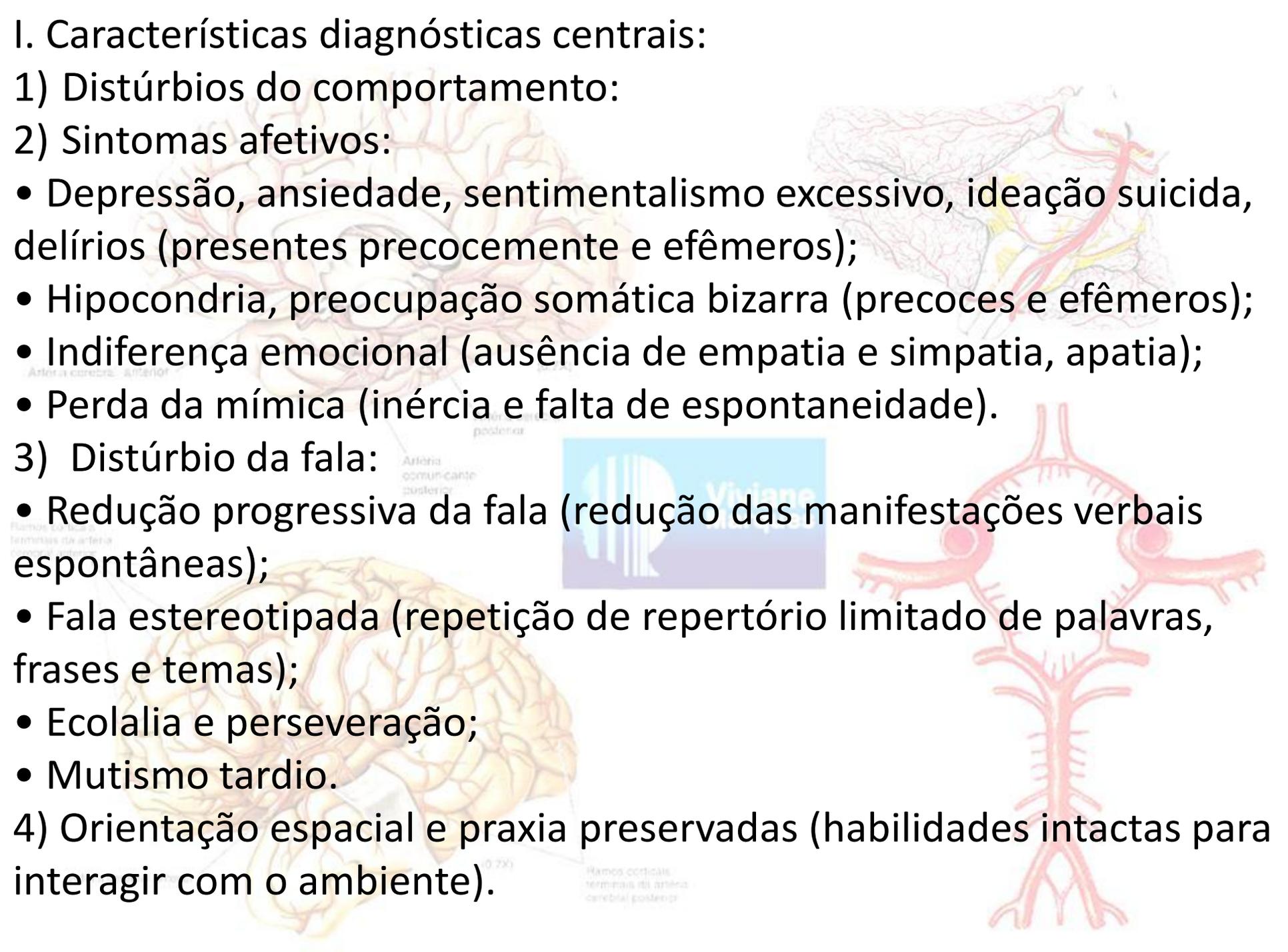
## 2) Sintomas afetivos:

- Depressão, ansiedade, sentimentalismo excessivo, ideação suicida, delírios (presentes precocemente e efêmeros);
- Hipocondria, preocupação somática bizarra (precoces e efêmeros);
- Indiferença emocional (ausência de empatia e simpatia, apatia);
- Perda da mímica (inércia e falta de espontaneidade).

## 3) Distúrbio da fala:

- Redução progressiva da fala (redução das manifestações verbais espontâneas);
- Fala estereotipada (repetição de repertório limitado de palavras, frases e temas);
- Ecolalia e perseveração;
- Mutismo tardio.

## 4) Orientação espacial e praxia preservadas (habilidades intactas para interagir com o ambiente).



## 5) Sintomas físicos:

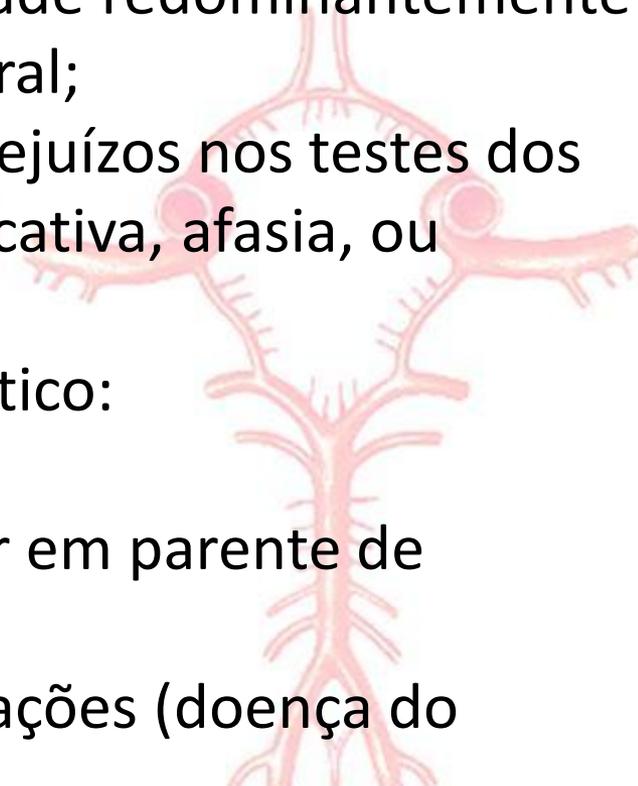
- Reflexos primitivos precoces;
- Incontinência precoce;
- Acinesia (tardia), rigidez, tremor;
- Pressão sangüínea baixa e lábil.

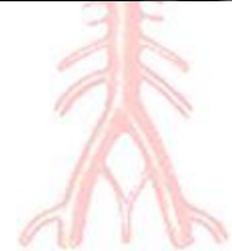
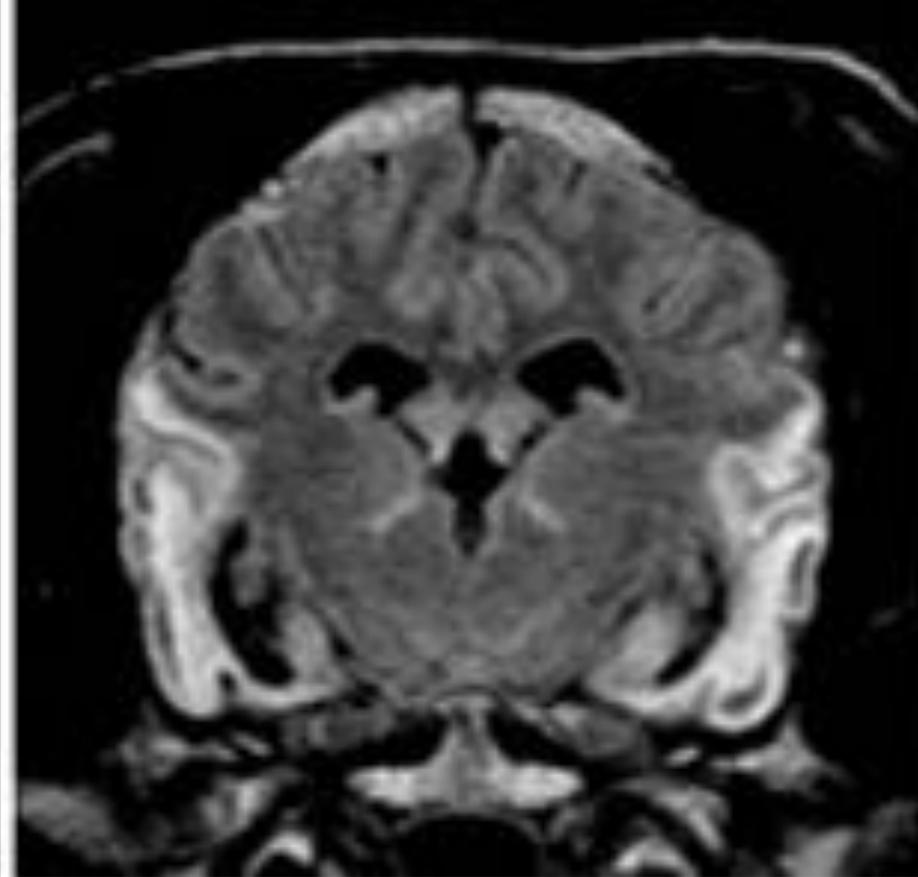
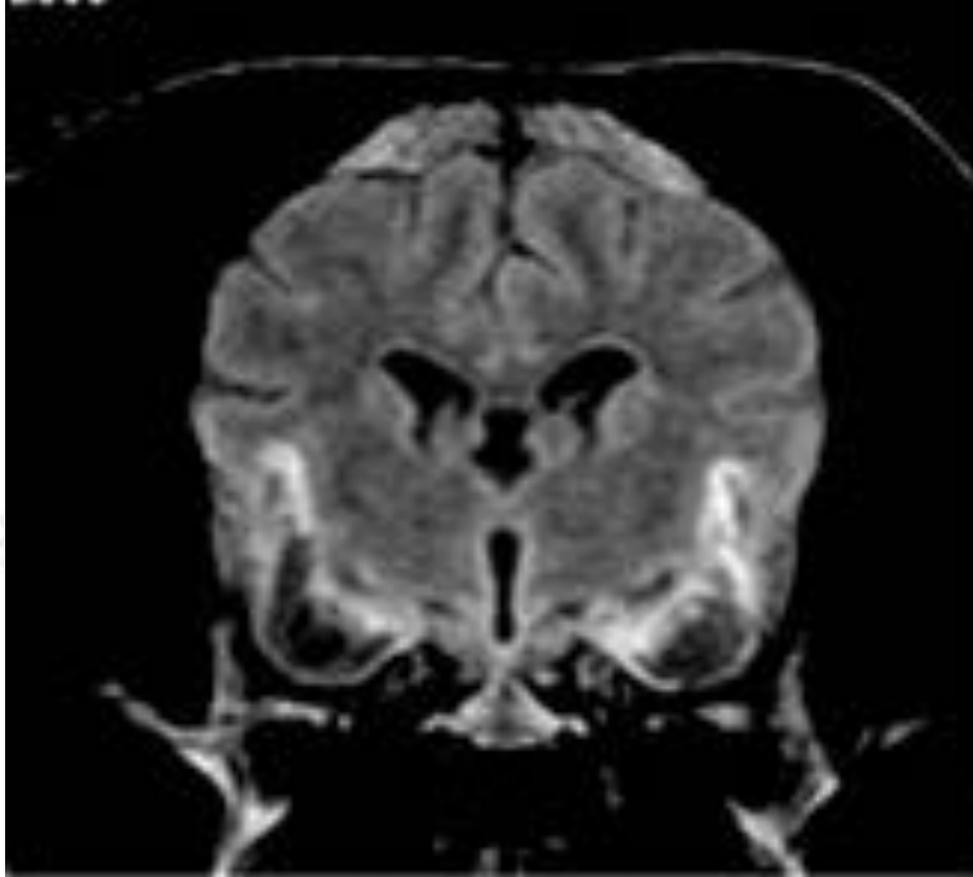
## 6) Investigações complementares:

- EEG normal apesar de demência clinicamente evidente;
- Exame de imagem evidenciando anormalidade redominantemente frontal ou temporal anterior, ou frontotemporal;
- Exame neuropsicológico alterado (graves prejuízos nos testes dos lobos frontais, na ausência de amnésia significativa, afasia, ou distúrbio espacial).

## II. Características que dão suporte ao diagnóstico:

- Início antes dos 65 anos;
- História familiar positiva de distúrbio similar em parente de primeiro grau;
- Paralisia bulbar, fraqueza muscular, fasciculações (doença do neurônio motor).





# Doença de Huntington (DH)

A DH é doença autossômica dominante heredodegenerativa

caracterizada por distúrbio do movimento,

sintomas psiquiátricos e demência. É causada pela

expansão do trinucleotídeo CAG no gene que codifica a

proteína huntingtina, localizado no cromossomo 4

(4p16.3). A demência torna-se usualmente aparente após

o surgimento dos sintomas coréicos e psiquiátricos. A

memória é afetada em todos os aspectos e o

aparecimento

de afasia, apraxia, agnosia e disfunção cognitiva global

ocorrem mais tardiamente.

## Demências reversíveis

As demências reversíveis são causas raras de demência.

Entretanto, são importantes do ponto de vista diagnóstico, pois o tratamento adequado pode reverter o declínio cognitivo.

- 1) Hidrocefalia de pressão normal (HPN)
- 2) Pelagra causada pela deficiência de ácido nicotínico
- 3) Deficiência de vitamina B12
- 4) Hipotireoidismo

## 5) Depressão ou Pseudodemência

A depressão é o quadro que gera maior confusão diagnóstica com demência. Como a depressão é condição potencialmente tratável, a distinção entre as duas condições torna-se obrigatória. Tanto a depressão quanto a demência causam lentificação psíquica, apatia, irritabilidade, descuido pessoal, dificuldades com concentração e memória, e mudanças no comportamento e personalidade. Além disto, a depressão pode ser um sintoma da demência e, não raramente, ambas as situações coexistem (Raskind, 1998). Na tabela 2, as características clínicas que auxiliam no diagnóstico diferencial entre depressão e demência.

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS DEMÊNCIAS

1. Como são caracterizadas as síndromes demenciais?
2. Qual a incidência da doença de Alzheimer (DA)?
3. Como se caracteriza o estágio inicial da doença de Alzheimer?
4. Como se caracteriza o estágio intermediário da doença de Alzheimer?
5. Como se caracteriza o estágio avançado da doença de Alzheimer?
6. Quais os critérios para o diagnóstico clínico de DA provável?
7. O que é a Escala Blessed? O que ela avalia?
8. O que é o Mini mental? O que ele avalia?
9. O que pode auxiliar no diagnóstico de DA PROVÁVEL?
10. Quais as características que tornam o diagnóstico de doença de Alzheimer PROVÁVEL incerto ou pouco provável?
11. O que é a Demência vascular?
12. Quais os critérios para o diagnóstico clínico de demência vascular?
13. Quais os critérios de *exclusão* para diagnóstico de demência vascular?
14. O que é demência Mista?
15. O que é a Demência por corpúsculos de Lewy?
16. Como se caracteriza a Demência frontotemporal?
17. Quais são e como se caracterizam as Demências reversíveis?
18. O que é Pseudodemência?

"Embora ninguém possa  
voltar atrás e fazer  
um novo começo,  
qualquer um pode  
começar agora e fazer  
um novo fim".

Chico Xavier



www.psicologia.com.br  
centro de psicologia

