

## Demências

Carlos Roldão Vieira

### OBJETIVOS

- Prevalência das demências
- Conceito e critérios de diagnóstico da demência
- Diagnóstico diferencial da demência
- Causas da demência
- Como se faz o diagnóstico da demência
- Manifestações psiquiátricas das demências
- Tratamento das demências
- Medidas preventivas para as demências de Alzheimer e vasculares

### Prevalência das demências

A prevalência de doentes com demência aumenta exponencialmente com a idade (Kawas *et al.*, 2000), duplicando a sua prevalência em cada cinco anos após os 60 anos. Assim, com o envelhecimento da população portuguesa, aumenta também o número de pessoas com demência em Portugal. Deste modo, a esperança de vida à nascença teve a evolução que se pode ver na Tabela 13.1.

**Tabela 13.1** – Evolução da esperança de vida à nascença.

	1970	2012
Homens	63	76
Mulheres	67	82

No Censo de 2011 a população idosa representava já 19% do total da população portuguesa, sendo que esta tendência para o envelhecimento se manterá nos próximos anos, pelo que se prevê que vá haver num aumento progressivo de casos de défice cognitivo e de demência.

No que respeita à prevalência da demência na Europa, para as pessoas com 65 ou mais anos, os estudos indicam uma taxa de 6,4%. Em Portugal a prevalência encontrada para défice cognitivo foi de 12,3% e a prevalência de demência foi de 2,7% para as pessoas entre os 55 e os 79 anos (Nunes *et al.*, 2012). Um estudo

mais antigo efetuado em Portugal, pelo Núcleo de Gerontopsiquiatria do Hospital de Santa Maria (HSM) (Roldão Vieira *et al.*, 1991) em população de 65 ou mais anos, vivendo na comunidade encontrou valores não muito diferentes, tendo detetado 12,4% quadros demenciais, sendo 4,4% de grau moderado ou severo.

No que respeita à incidência, esta duplica cada cinco anos a partir dos 60 anos, sendo de 0,17% por ano aos 65 anos, de 0,71% aos 75, de 1% aos 80 e 2,9% aos 85 (Brookmeyer *et al.*, 1998).

A forma mais prevalente de demência é a doença de Alzheimer (DA) que representa 60% a 70% dos casos de demência, e tendo em consideração os últimos estudos europeus, como seja o EuroCoDe (2009), estabelece-se um número total de 153 000 doentes demenciados prováveis em Portugal, sendo cerca de 95 000 destes com DA, estimando-se que este número duplique até 2020. Em 2009 calculou-se que cerca de 47 500 doentes estivessem a ser tratados com antedemenciais (Pontes, 2011), número bastante discrepante do total de doentes estimados, o que leva a admitir que muitos não estão identificados ou então não estão a ser adequadamente tratados.

A análise dos diferentes estudos não evidencia grandes variações geográficas na percentagem global dos doentes demenciados (Fratiglioni *et al.*, 1999), mas parece ter importância no tipo de demência em causa, como é o caso do nosso país, onde alguns dados, como seja o facto de

termos uma elevada incidência e mortalidade de doenças cerebrovasculares, levam a supor que as demências de causa vascular (DV) terão uma prevalência que se aproxima da DA. Alguns estudos efetuados no Núcleo de Gerontopsiquiatria do HSM confirmam a grande prevalência dos fatores vasculares nas demências do nosso país. Assim, num estudo recente (Gananga e Roldão Vieira, 2012), em 123 doentes com défice cognitivo, 45% apresentava um défice de tipo vascular, sendo 55% de tipo Alzheimer, mas nestas incluíam-se 30% de tipo misto.

Os estudos confirmam que a demência é causa de morte, independente das doenças preexistentes, fazendo duplicar o risco de morte em relação aos que não têm demência. O prognóstico quanto à vida tende a ser menos favorável para a DV que para a DA (Larson *et al.*, 2004).

### Conceito e critérios de diagnóstico das demências

De uma forma simples podemos definir **demência** como uma deterioração progressiva das funções cognitivas, na ausência de alteração do estado de consciência. Em regra, há um declínio de memória, associado a um défice de outra função cognitiva. Com a progressão da deterioração cognitiva esta acompanhar-se-á de alterações de comportamento e irá conduzir a uma perda progressiva de autonomia e da capacidade de desempenho nas atividades profissionais, sociais e da vida diária, acabando por afetar o funcionamento do organismo no seu todo. Assim, distingue-se dos estados deficitários não adquiridos, como é o caso das oligofrenias e também das perturbações globais transitórias, como sejam os estados confusionais.

É importante precisar critérios de diagnóstico, tanto para a clínica como para a investigação, facilitando a comparação de resultados de estudos realizados em países diferentes, quer sejam de tipo epidemiológico, biológicos ou de investigação clínica.

Os critérios de diagnóstico que são habitualmente utilizados são os da **CID-10** e o do **DSM**. A CID-10 inclui as demências nas “Perturbações

mentais orgânicas” e no DSM-5 (2013) estas estão situadas no grupo das “Perturbações neurocognitivas”.

É possível ver no Quadro 13.2 os critérios de demência segundo o DSM-5, que altera o nome para “Perturbação neurocognitiva *major*” (PNM).

#### Quadro 13.1 – Critérios de diagnóstico de demência segundo a CID-10.

- Declínio da memória e uma ou mais funções cognitivas superiores como o pensamento, a orientação, a compreensão, o cálculo, a aprendizagem, a linguagem e o juízo
- Sem alteração do nível de consciência
- Em geral, acompanhado por deterioração do controlo emocional, comportamento social ou motivação
- Habitualmente, interferência, com as atividades de vida diária e deve ter uma duração de pelo menos seis meses.

#### Quadro 13.2 – Critérios de diagnóstico de PNM segundo o DSM-5.

- Défices cognitivos múltiplos, afetando a memória e, pelo menos, um dos seguintes sintomas: afasia, apraxia, agnosia ou disfunção executiva
- Deterioração do funcionamento ocupacional ou social relativamente ao nível prévio
- Não surgimento exclusivamente no decurso de estado confusional

Estes dois critérios têm diferenças apesar de elaborados por consenso entre vários especialistas, mas ambos excluem a presença de estado confusional, que, no entanto, existe com frequência na demência de corpos de Lewy. Ambos os critérios referem a necessidade de presença de defeito de memória para efetuar o diagnóstico, mas há certas demências que se iniciam por alteração comportamental, como é o caso das demências frontotemporais e outras que se iniciam por apraxia, como é o caso das demências corticobasais, mantendo por algum tempo intactas as restantes funções cognitivas. Assim, o mais importante para o diagnóstico é avaliar se houve ou não uma alteração no desempenho diário, nas áreas profissionais, domésticas ou sociais, em relação ao que era

anteriormente, acabando por haver também alterações da personalidade.

Segundo a CID-10, a severidade da demência depende da gravidade do defeito de memória e no pensamento abstrato, podendo classificar-se em três graus:

- **Ligeira:** em que o defeito nestas capacidades é ligeiro;
- **Moderada:** se o défice é de grau moderado em, pelo menos, uma destas capacidades;
- **Grave:** se o defeito é grave em, pelo menos, uma destas capacidades.

O grau de severidade deverá ser documentado por um exame breve do estado mental ou por uma escala de demência.

### Diagnóstico diferencial da demência

Várias situações não demenciais podem ser confundidas com demência e por isso é necessário fazer o seu diagnóstico diferencial.

#### SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO OU DELIRIUM

A demência e a confusão mental coexistem com frequência, sendo a demência um fator predisponente para o *delirium*, que por vezes marca o início da demência. Nessas circunstâncias, é necessário esperar por uma melhoria da vigília, para que se possa efetuar o diagnóstico de demência. Um quadro confusional

é caracterizado por uma alteração do nível de consciência, em que o doente se pode apresentar desorientado, sonolento, com pensamento desorganizado e dificuldades em manter a atenção, por vezes alternando com períodos de agitação, sendo em regra de curta duração (horas a dias).

Embora as causas dos estados confusionais possam ser muito variadas, nos idosos as causas são frequentemente iatrogénicas, seja por sobredosagem medicamentosa ou seja, em particular, por fármacos com efeitos sedativos ou anticolinérgicos, como é o caso dos antiparkinsonianos e certos antidepressivos (tricíclicos). Outras causas frequentes são alterações metabólicas e hidroeletrólíticas, como hipoglicemia, insuficiência renal e desidratação.

#### PSEUDODEMÊNCIA DEPRESSIVA

A depressão é frequente no idoso e tem sintomas que são comuns à demência, como é o caso da apatia, o desinteresse, a inibição ou agitação psicomotora, as dificuldades de memória e concentração, para além do desleixo com os cuidados pessoais, o que pode dar uma aparência de pessoa com demência. É frequente a comorbilidade de demência com depressão, mas, no entanto, não deixa de haver casos de depressão que se podem confundir com demência, até porque têm fraco desempenho nos testes cognitivos, quadro que é designado de **pseudodemência**, mas cuja designação mais correta será de **disfunção cognitiva relacionada com depressão**. Na Tabela 13.2 podemos ver como se podem diferenciar as duas situações.

Tabela 13.2 – Diferenças entre pseudodemência e demência.

CRITÉRIOS	PSEUDODEMÊNCIA	DEMÊNCIA
Início	Datado com relativa precisão	Habitualmente insidioso
Duração	Curta < 6 meses	Longa > 1 ano
Queixas	Dificuldades exageradas	Dificuldades escondidas
Evolução	Inconstante e flutuante	Lentamente progressiva
Varição diurna	Agravamento matinal frequente	Agravamento vespertino frequente
Reação do doente	Responde: "não sei"	Responde: "esqueci-me"
Humor	Alterações do afeto	Humor lábil e superficial

É importante o clínico estar atento a esta possibilidade diagnóstica, pois caso se trate de pseudodemência, um adequado tratamento antidepressivo, conduzirá a uma regressão dos sintomas afetivos e deficitários, o que poderá constituir uma prova terapêutica. No entanto, tornou-se hoje em dia evidente que a pseudo-demência é na verdade pré-demencial (Ganguli, 2009), pois uma significativa proporção de doentes continua o declínio cognitivo, mesmo quando já não estão deprimidos, evoluindo para demência, em média, ao fim de quatro anos. Nos casos em que coexiste demência e depressão, também é útil a terapêutica antidepressiva, pois faz com que o doente não fique tão deficitário e tenha melhor qualidade de vida.

Nas **relações entre demência e depressão** está hoje bem estabelecido que a depressão é um fator de risco para o desenvolvimento de demência, estando as depressões de início precoce associadas quer à DA quer à DV, enquanto as depressões de início tardio (DIT) estão associadas em particular às de tipo Alzheimer (Ownby *et al.*, 2006), quase duplicando o risco de desenvolver demência. Alguns autores acham que as DIT podem ser um sintoma prodromático de demência. Num estudo já citado, efetuado pelo Núcleo, em doentes com défice cognitivo (Ganana e Roldão Vieira, 2012), apurou-se que 79% tinham antecedentes de doença afetiva. No que se refere aos doentes com DIT e défice cognitivo, estes desenvolvem demência em poucos anos, embora possa haver alguma recuperação inicial com a terapêutica antidepressiva (Bhalla *et al.*, 2006), sendo o risco maior se for fraca a resposta a esta terapêutica.

### ENVELHECIMENTO NORMAL

As queixas de falta de memória são muito frequentes nos idosos, referindo terem dificuldade em se lembrarem do nome das pessoas ou de onde colocaram os objetos, sendo por vezes difícil de definir a fronteira entre o envelhecimento normal e o patológico.

O envelhecimento normal pode acompanhar-se de uma lentificação do processamento

da informação e de uma menor capacidade de evocação (Peterson *et al.*, 1992). Esta lentificação tem consequências sobre a eficiência do funcionamento cognitivo em diferentes domínios e pode dar ao observador a aparência de que o idoso está deficitário, mas é considerada normal, desde que não acompanhada de outros défices. Esta situação tem tido diversas designações, mas a mais aceite é a de **declínio cognitivo associado à idade**. A melhor forma para distinguir entre o envelhecimento normal e o patológico será o de efetuar avaliações longitudinais, mas na prática clínica nem sempre tal é possível, devendo ter-se sempre em conta a escolaridade e o nível intelectual prévio, para além da motivação e do estado de saúde do doente. A evocação, após 10 minutos de interferência, de material verbal previamente aprendido, é uma medida sensível para distinguir o envelhecimento normal do patológico (Welsh *et al.*, 1991).

### PERTURBAÇÃO COGNITIVA LIGEIRA

Este conceito, que tem vindo a ser desenvolvido em especial desde a década de 90 do século XX, engloba alguns indivíduos, em que algumas funções cognitivas já não estão inteiramente preservadas, mas não têm grandes limitações nas atividades de vida diária. A perturbação cognitiva ligeira (PCL) já vem definida na CID-10 (1992), tendo como critérios de diagnóstico a existência de um défice que pode ser da memória, aprendizagem ou concentração, comprovado por testes, mas sem severidade suficiente para ser efetuado o diagnóstico de demência, desde que não seja secundário a perturbação mental. O DSM-5 também vem reconhecer como nova esta entidade, que denomina de **perturbação neurocognitiva ligeira** (*mild neurocognitive disorder*). Nestes conceitos o défice apresentado é predominantemente de memória e os critérios clínicos foram definidos por Peterson *et al.* em 1999.

Quando há queixas de memória é importante ouvir um informador que tenha um convívio estreito com o queixoso, pois esta informação é mais fidedigna do que a do próprio, sendo que

#### Quadro 13.3 – Critérios de diagnóstico da PCL.

##### Positivos

- Queixas de memória, especialmente se confirmadas pelo informador
- Défice de memória objetivo nos testes – 1,5 desvio-padrão abaixo da média

##### Negativos

- Sem outros défices cognitivos
- Atividades de vida diária preservadas
- Sem critérios de demência

frequentemente as queixas são subjetivas, em particular nos que têm sintomas depressivos ou ansiosos (Carr *et al.*, 2000). Deverá em especial ser dada atenção às queixas de memória em indivíduos que anteriormente não as tinham e que motivam uma consulta médica (Schofield *et al.*, 1997).

Identificar as pessoas com este défice é importante, porque é hoje sabido que grande parte vai evoluir para demência, havendo um grande esforço em tentar identificar as do que vão ter essa evolução e experimentar nestas terapêuticas preventivas e de neuroproteção. É de salientar, no entanto, que há um número substancial destes indivíduos que permanece estável ou que até reverte para o normal. Embora a PCL amnésica seja a mais frequente e a que está na origem da definição inicial, os conceitos mais recentes estabelecem que pode haver défices de outra natureza, não amnésicos, como, por exemplo, das funções executivas e que tal poderá ser num só domínio amnésico ou não, ou em multidomínios, como estabelecem os critérios recentes do NIA-AA (*National Institute on Ageing and Alzheimer's Association Workgroup*) (Albert *et al.*, 2011). A taxa de progressão para demência é de cerca de 10% a 15% ao ano e de 50% ao fim de cinco anos (Nestor *et al.*, 2004), sendo os que têm PCL amnésica (défice de memória episódica)<sup>1</sup> e noutro domínio os que têm mais probabilidade de evoluir para demência (Espinosa *et al.*, 2012). Por outro lado, verificou-se que os doentes com PCL e sintomas depressivos apresentam uma maior atrofia na substância branca,

e ao fim de dois anos 62% convertem para DA, ao passo que dos que têm PCL sem depressão, apenas em 27% se verifica essa conversão (Lee *et al.*, 2012). A utilização de biomarcadores pode precisar de forma mais fidedigna quais os que vão evoluir para demência, pois se um ou mais biomarcadores forem positivos a probabilidade de evoluir para demência é maior, como é o caso da já existência de diminuição do volume do hipocampo (Jack *et al.*, 1999) ou atrofia cortical temporal relevante na TAC-CE (Maioli *et al.*, 2007), ou atrofia no lobo medial temporal na RM (Killiany *et al.*, 2000) especialmente em exames seriados, ou nos que têm genótipo ApoEε4 (Small, 2001), ou ainda os que na PET têm uma diminuição do metabolismo nas áreas temporoparietais (Arnalz *et al.*, 2001). Um estudo recente (Doraiswamy *et al.*, 2012), utilizando um novo marcador da amiloide em conjugação com a PET, pode prever quais os sujeitos com PCL que vão evoluir para demência, pois evidenciou-se que os amiloide-positivos tinham muito mais probabilidade de evoluir para demência que os amiloide-negativos, numa proporção de 29% para 10%.

A PCL pode também ter uma etiologia vascular e o seu diagnóstico precoce é importante, pois o controlo dos fatores de risco vascular pode retardar ou prevenir a evolução para demência, como veremos seguidamente.

Têm sido efetuados ensaios clínicos para verificar se os antidemenciais, inibidores da acetilcolinesterase seriam benéficos na prevenção da evolução para demência, tendo-se concluído que podem atrasar essa evolução, mas apenas no primeiro ano, pelo que o benefício é apenas transitório. Para outras substâncias, por vezes referidas na literatura, os estudos controlados não têm demonstrado eficácia (Ihl *et al.*, 2011). No entanto, alguns estudos sugerem que alguns doentes poderão beneficiar de *Ginkgo biloba* e também a *idebenona* mostrou, nalguns estudos, melhoria significativa em provas neuropsicológicas (Roriz *et al.*, 2008) Uma revisão recente dos dados da Cochrane (Martin *et al.*, 2011)

<sup>1</sup> Défice de memória episódica – dificuldade em adquirir informação nova, que é rapidamente esquecida.

evidenciou que a intervenção cognitiva, baseada no treino da memória, produz uma melhoria, em especial na recordação verbal diferida.

### SÍNDROME DE GANSER

Esta síndrome foi identificada pelo Psiquiatra alemão Sigbert Ganser, no final do século XIX, e foi definida como uma reação histérica, sendo classificada atualmente nas "Perturbações dissociativas". Neste caso, as respostas são aproximadas às corretas, indicando que as perguntas foram bem compreendidas. Por exemplo, à pergunta "Quantos são 2 mais 2?", o doente responde "5". Frequentemente esta síndrome acompanha-se de desorientação, alucinações auditivas e visuais e amnésia circunscrita e apresenta-se com uma *belle indifférence*. Os sintomas aparecem de forma súbita e, em regra, como reação a um *stress* agudo, mas podem persistir durante muito tempo. Pode ocorrer em comorbidade com outras doenças psiquiátricas, em regra em pessoas com um baixo nível intelectual e perturbação prévia de personalidade (histriônica, esquizoide ou antisocial). O exame neuropsicológico evidencia respostas discrepantes, aproximadas às corretas (Jiménez-Gómez e Quintero, 2012).

### Causas das demências

A demência é a expressão clínica de uma grande diversidade de entidades patológicas. Qualquer doença neurológica ou sistêmica que provoque uma alteração estrutural ou funcional do córtex cerebral, afetando as funções cognitivas, pode provocar uma síndrome demencial.

Podemos considerar dois grandes grupos: as síndromes demenciais reversíveis, um grupo composto por doenças curáveis ou preveníveis, se identificadas e tratadas precocemente; e as primárias ou degenerativas, consideradas irreversíveis. As reversíveis restringem-se a menos de 10%, sendo, no entanto, ainda um número

significativo, pelo que é necessário despistá-las, para que possam ser tratadas em tempo útil. Oportunamente, abordaremos os exames que é necessário efetuar para que não se deixe escapar uma demência reversível.

### DEMÊNCIAS REVERSÍVEIS

O Quadro 13.4 apresenta as principais demências reversíveis. Vejamos agora de forma mais pormenorizada cada uma das situações mencionadas.

#### Quadro 13.4 – Demências reversíveis.

- Doenças endócrinas (hipotireoidismo, hipoparatiroidismo, tireoidite de Hashimoto)
- Deficiências vitamínicas (vitamina B12 e ácido fólico)
- Infecções (VIH, sífilis, meningites)
- Neoplasias (primárias ou secundárias)
- Hidrocéfalo de pressão normal
- Hematoma subdural crônico
- Tóxicas

#### Doenças endócrinas

Dentro destas a mais representativa é o **hipotireoidismo**, que se caracteriza por lentificação psicomotora e intelectual, com défice de memória, e, em geral, acompanha-se também de sonolência diurna e de sintomas sistêmicos, que são a hipotermia, a bradicardia e a alopecia. O tratamento específico, com hormona tireoideia, produz, habitualmente, melhoria das funções cognitivas. Na **tireoidite de Hashimoto** pode existir uma rápida deterioração cognitiva. É um processo autoimune que afeta a tireoide e o cérebro, e que melhora com os corticoides. O **hipoparatiroidismo** também provoca demência, podendo acompanhar-se de perturbações psiquiátricas, convulsões e hiperexcitabilidade neuromuscular.

#### Deficiências vitamínicas

A deficiência vitamínica que mais frequentemente provoca demência é o défice de

**vitamina B12**, que provoca também anemia megaloblástica e sinais neurológicos, como sejam sinais piramidais bilaterais, sinais de polineuropatia e compromisso da sensibilidade vibratória. A anemia pode aparecer apenas tardiamente. O padrão de demência é de tipo subcortical, com lentificação motora e apatia. A deficiência de **ácido fólico** surge frequentemente associada à de vitamina B12, e a causa mais frequente é a má absorção, por exemplo, em doentes que sofrem de gastrite atrófica ou sofreram cirurgia gástrica, mas também pode ser originada por deficiência alimentar. Faz-se o diagnóstico destas deficiências pedindo o seu doseamento sérico, sendo que o tratamento específico faz reverter os sintomas, mas de forma mais favorável quanto mais rápido for o tratamento, antes de haver lesões irreversíveis (Santana e Cunha, 2005).

#### Infecções

A demência associada à **infecção pelo VIH** é uma complicação que afeta cerca de 15% dos doentes com sida e calcula-se que outros 30% apresentem formas menos severas de défice cognitivo. A demência surge nas fases mais avançadas e é uma forma específica de encefalite vírica, que se associa a indicadores de gravidade da infecção VIH. Afeta em particular a substância branca dos hemisférios cerebrais, provocando uma desmielinização, o que pode ser visualizado nos exames imagiológicos. Assim, a RM e a análise do liquor permitem efetuar o diagnóstico. Apresenta o quadro clínico das demências subcorticais com uma lentificação marcada, apatia, desinteresse, depressão e sinais piramidais (tetraparesia espástica). A terapêutica com os fármacos antirretrovirais pode provocar uma regressão dos sintomas cognitivos em 60% dos doentes e, por outro lado, a utilização destes reduziram de forma significativa a prevalência deste tipo de demência nos primeiros anos da sua utilização, mas nos últimos anos a sua incidência tem vindo a aumentar, devido ao facto de atualmente os doentes com sida viverem mais tempo, sendo um significativo fator de risco independente de morte por VIH (Liner *et al.*, 2008).

A **demência sífilítica** também conhecida por paralisia geral, é uma das formas clínicas de sífilis terciária e constituía uma das grandes causas de demência antes do aparecimento dos antibióticos. Ultimamente tem-se verificado alguma recrudescência desta infecção no contexto de infecção por VIH. O quadro demencial pode ser semelhante ao das demências degenerativas, mas tem algumas características próprias, nomeadamente o delírio de grandeza e sintomas motores: tremor, mioclonias e até convulsões. O diagnóstico é efetuado através da serologia do sangue e liquor, e o tratamento com penicilina pode reverter em parte os sintomas e interromper a progressão da doença.

Existem formas raras de **meningites crónicas**, que podem manifestar-se por um quadro de demência que pode simular uma demência primária, pois podem não existir febre nem sinais meníngeos. É o caso de meningites tuberculosas, brucélicas ou por criptococos, cujo diagnóstico se faz pela análise do liquor.

#### Neoplasias

Alguns tumores, sobretudo os de crescimento lento (como os meningiomas ou gliomas) ou localizados nos lobos frontais ou temporais e também as lesões múltiplas (metástases) podem apresentar-se predominantemente com sintomas da esfera cognitiva e confundirem-se com demência. Em quase todos os casos existem sinais neurológicos focais ou de hipertensão craniana, e a TAC-CE fará na maior parte dos casos o diagnóstico.

#### Hidrocéfalo de pressão normal

É uma forma rara de demência reversível, se for diagnosticada precocemente. É uma forma de hidrocefalia compensada, ou seja, sem aumento da pressão do liquor, mas que provoca uma dilatação do volume ventricular, que é progressiva. Pode ser provocado por um evento que passe despercebido (traumatismo craniano, hemorragia subaracnoideia, etc.), mas o quadro clínico é dominado por uma tríade muito

característica: **demência subcortical, apraxia da marcha e incontinência urinária**. A demência é progressiva, mas instala-se lentamente e caracteriza-se por uma grande lentificação psicomotora, mas relativa preservação da memória e outras funções corticais. As alterações da marcha são muito precoces e de seguida surgem os sintomas urinários. O diagnóstico é efetuado pela imagiologia e medição da pressão no liquor (que está normal). Nas fases precoces, a sintomatologia pode ser revertida com uma cirurgia relativamente simples, que consiste em colocar uma derivação ventrículo-peritoneal.

### Hematoma subdural crônico

É uma complicação pós-traumática em que há um extravasamento de sangue venoso para o espaço subdural. Como nos idosos são frequentes as quedas, estes estão mais sujeitos a este risco, em especial se estiverem a tomar anticoagulantes ou antiagregantes plaquetários, mas em metade dos casos não se consegue despistar o traumatismo precipitante. Os sintomas demenciais podem ser os predominantes e aparecerem antes dos sinais motores e de hipertensão crâniana. A TAC-CE permite efetuar um diagnóstico precoce e o tratamento cirúrgico deve ser urgente para evitar que a lesão seja irreversível.

### Tóxicas

Podem ser incluídas neste grupo a **doença de Wilson** (doença do metabolismo do cobre), a **demência dialítica** (provocada pelo excesso de alumínio na água da diálise), a **demência alcoólica** e a **demência por metais pesados** (por exemplo, manganés). Estas demências caracterizam-se por associarem sintomas extrapiramidais (rigidez, tremor, etc.) e sintomas psiquiátricos ao défice cognitivo. Na maioria dos casos a demência é uma manifestação tardia e, por vezes, coexiste com algum grau de confusão mental. A **doença de Wilson** coexiste com cirrose hepática, pelo que pode ser diagnosticada pelos doseamentos de ceruloplasmína plasmática e do cobre urinário, e pelo estudo

da função hepática ou biópsia do fígado. A **demência dialítica** é doença iatrogénica de diagnóstico complicado, devido à possibilidade de existir um desequilíbrio metabólico associado à insuficiência renal, devendo ser um diagnóstico de exclusão. A **demência alcoólica primária** é uma entidade controversa, que seria provocada por um efeito tóxico direto, mas que afeta apenas uma minoria dos alcoólicos crónicos, não sendo reversível com a suspensão do tóxico. Na imagiologia há atrofia frontal e subcortical. Tem de se fazer o diagnóstico diferencial com outras encelalopatias provocadas pelo consumo alcoólico e pela insuficiência hepática (encefalopatia cirrótica, Síndrome de Wernicke-Korsakoff, pelagra, doença de Marchiafava-Bignamini). As **demências por metais pesados** são quase sempre de origem profissional, pelo que a história sugestiva e o doseamento do tóxico envolvido confirma a sua etiologia.

Embora se diga que estas demências são reversíveis, a recuperação cognitiva completa é rara, pois se, em regra, os doentes vêm a recuperar, muitas vezes ficam com défices residuais, sendo mais completa a recuperação se o tratamento for precoce.

### DEMÊNCIAS IRREVERSÍVEIS OU PRIMÁRIAS

Têm como características comuns, serem atualmente doenças incuráveis (embora suscetíveis de tratamento sintomático) e o diagnóstico definitivo só poder ser efetuado por exame neuropatológico. Vejamos quais as mais frequentes no Quadro 13.5, pois há outras que por serem raras não iremos abordar.

No Quadro 13.6 é possível ver quais as principais características de cada uma destas entidades, em comparação com o envelhecimento

#### Quadro 13.5 – Demências primárias mais frequentes.

- Doença de Alzheimer
- Demência vascular
- Demência de corpos de Lewy
- Demência frontotemporal

#### Quadro 13.6 – Diagnóstico diferencial das demências primárias.

##### Envelhecimento normal

- Lentificação do processamento da informação
- Esquecimento benigno e ligeiro, não associado a défice funcional

##### Doença de Alzheimer

- Perda de memória de curto termo, défice das funções executivas, dificuldades nas atividades de vida diária, desorientação temporoespacial, défice na linguagem, alterações da personalidade

##### Demência vascular

- Défice de abstração, da flexibilidade mental, da velocidade de processamento e da memória de trabalho
- Melhor preservação da memória verbal
- Declínio cognitivo mais lento
- Em regra ocorre uns meses após AVC

##### Demência de corpos de Lewy

- Alucinações visuais
- Parkinsonismo
- Flutuações cognitivas
- Piores défices das funções executivas e visuoespaciais
- Défice de memória menos severo
- Sintomas psicóticos e alterações da personalidade precoces
- Alterações do sono

##### Demência frontotemporal

- Alterações progressivas de comportamento e personalidade com consequências sociais (apatia, desinibição, etc.)
- Afasia precoce
- Memória episódica pode estar preservada

Adaptado de McKhann *et al.*, 2011.

normal, o que nos permite efetuar o diagnóstico diferencial entre elas.

Vamos agora descrever de forma sintética cada uma destas doenças.

### Doença de Alzheimer

É considerada a mais prevalente de todas as demências, embora, como já foi referido, possa haver variações, consoante as diferentes populações. Foi descrita a primeira vez por Alois Alzheimer em 1906, numa doente de 50 anos,

que faleceu passado pouco tempo, o que lhe permitiu fazer o estudo anatomopatológico do cérebro, tendo caracterizado as alterações histológicas típicas da doença – as **tranças neurofibrilares** e as **placas senis**.

Os principais critérios de diagnóstico da DA estão mencionados no Quadro 13.6, sendo que estas alterações coexistem num exame neurológico normal.

O **diagnóstico** faz-se, em regra, por exclusão de outras formas de demência. Os critérios mais específicos para o diagnóstico da DA são os da NINCDS-ADRDA (*National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke – Alzheimer's Disease and Related Disorders Association*) estabelecidos em 1984 e recentemente revistos (McKhann *et al.*, 2011), em que são previstas três categorias de diagnóstico:

1. **Definitivo**, quando existe comprovação histológica por biópsia ou autópsia;
2. **Provável**, quando foi efetuada a exclusão de outras causas conhecidas de demência e de patologias associadas que possam contribuir para o défice cognitivo (lesão vascular, etc.); nesta categoria foi acrescentado o grau de **provável com crescente grau de certeza**, quando há um declínio documentado ou quando há mutações genéticas (portadores da mutação autossómica dominante nos genes *APP*, *PSEN1* ou *PSEN2*) ou ainda quando há evidência dada por biomarcadores para DA, (já atrás referidos quando abordámos a PCL);
3. **Possível**, quando existe uma etiologia mista ou a clínica seja atípica. Assim, pode considerar-se que as demências mistas correspondem a formas de DA, em que as lesões vasculares funcionam como antecipatórias ou agravantes (Snowdon, 1997).

### Epidemiologia

A prevalência média nas pessoas com mais de 65 anos é de cerca de 4,4%, mas para os maiores de 85 anos já estará pelos 50% (Zhu e Sano, 2006). Os casos, na sua maioria, são esporádicos, mas em 20% é possível detetar um componente genético. Assim, nos casos precoces, antes dos 60 anos, é muito provável que a etiologia seja genética, proveniente de uma mutação autossómica

dominante, mas estes casos correspondem a menos de 5% de todos os casos de DA. Nas formas de início tardio a genética é mais complicada, mas os fatores genéticos também pesam, sendo que o risco aumenta em 50% ou mais para os que tem um familiar de primeiro grau afetado.

Há fatores de risco considerados definitivos para a DA, como:

- **Idade:** a incidência duplica cada cinco anos;
- **História familiar de demência:** um progenitor com DA quadruplica o risco de doença;
- **Síndrome de Down (Trissomia 21):** a partir dos 40 anos verifica-se, em regra, uma regressão cognitiva, apresentando alterações histológicas típicas da DA;
- **Mutações nos genes já mencionados,** que estão relacionados com esta doença (cromossomas 14-PS1, 1-PS2 e 21-APP) provocam formas precoces da doença;
- **Polimorfismo ApoEε4** no gene da apolipoproteína E, situada no cromossoma 19 – é o fator de risco mais importante nas formas familiares tardias, pois triplica o risco da doença em todas as idades. Recentemente foi descoberto, por uma equipa liderada por uma investigadora portuguesa, que uma rara mutação no gene *TREM2* também é um fator de risco para DA tardia (Guerreiro *et al.*, 2013), aumentando em cerca de três vezes o risco.

Além destes, há fatores de risco considerados **prováveis** e que são: sexo feminino; baixa escolaridade; hipertensão arterial e outros fatores de risco vascular (diabetes tipo 2, dislipidemia, obesidade); dietas muito calóricas; vida sedentária; alcoolismo, tabaco e outros tóxicos ambientais (alumínio) e profissionais (solventes orgânicos); traumatismos cranianos e outros genes situados nos cromossomas 6 e 12.

### Neuropatologia

A progressão do défice cognitivo está relacionada com a progressão das lesões cerebrais subjacentes que vão provocar um défice da atividade colinérgica a nível do hipocampo e do neocórtex. As alterações neuropatológicas características da doença são:

- **Tranças neurofibrilares intraneuronais:** são constituídas por agregados de neurofilamentos. Estes são constituídos por proteína tau hiperfosforilada e anormalmente agregada;
- **Placas senis:** são estruturas esféricas, extracelulares, constituídas por um núcleo central de amiloide e perifericamente por uma coroa de estruturas, que a microscopia eletrónica identificou como axónios e sinapses degeneradas. O principal constituinte do núcleo central é a proteína beta-amiloide, que parece ser a proteína fulcral da doença, pois intervém diretamente na degenerescência dos terminais sinápticos, através de mecanismos citotóxicos ainda mal esclarecidos. Pensa-se que a acumulação intracelular da beta-amiloide 1-42, em certas regiões do cérebro, inicia o processo patológico da DA, o que ocorre décadas antes de surgirem os primeiros sintomas;
- **Perda neuronal seletiva:** afeta predominantemente os neurónios do neocórtex e hipocampo;
- **Angiopatia amiloide:** deposição de amiloide perivascular;
- **Patologia sináptica:** perda precoce de sinapses, sobretudo da densidade pré-sináptica, chegando a diminuir 70% nas regiões pré-frontais.

### Evolução

Nas fases iniciais, quando há apenas défice de memória, o diagnóstico pode ser difícil. Há uma dificuldade em lembrar acontecimentos recentes, os nomes das pessoas e em encontrar as palavras, e o vocabulário vai-se tornando progressivamente mais restrito. Posteriormente, começa a haver alterações progressivas na vida diária, com perda de autonomia, seja para os assuntos financeiros, seja para utilizar transportes públicos e até para ir à rua sozinho, pois é frequente os doentes perderem-se, por se desorientarem em locais não familiares. À medida que a doença avança, começam a desorientar-se também em locais familiares e posteriormente até na própria casa, que por vezes nem reconhecem como sua. Com o avanço da doença começa também a haver alterações da linguagem, o

que é saliente pela incapacidade de nomear objetos (anomia), assim como de executar movimentos aprendidos (apraxia) e no pensamento abstrato, o que pode ser testado por questões sobre semelhanças e diferenças. Nos estádios mais avançados, a linguagem torna-se muitas vezes incompreensível ou o doente fica em mutismo, sem capacidade de usar objetos do dia a dia e até de se vestir, tornando-se cada vez mais dependente e, em geral, torna-se necessário institucionalizá-lo.

### Demência vascular

É a segunda causa mais frequente de demência, representando cerca de 20-30% dos casos de demência. No entanto, haverá regiões e países onde se admite que essas taxas sejam mais elevadas, como é o caso de Portugal, como já foi referido. Durante muitos anos denominou-se arteriosclerose cerebral todas as demências do idoso. Com a evolução do conhecimento, veio a restringir-se o conceito de demência vascular ao subgrupo de doentes em que há evidência neuropatológica ou imagiológica de lesões vasculares, suficientes para provocarem défice cognitivo, surgindo na sequência de um AVC (até cerca de três meses) ou tendo uma evolução em escada e flutuante. Nos últimos anos surgiu o conceito de **doença cognitiva vascular** (Roman *et al.*, 2004) que engloba não apenas a DV, mas também o defeito cognitivo ligeiro vascular e a demência mista, que associa lesões de origem vascular e degenerativa. A **perturbação cognitiva ligeira vascular** manifesta-se essencialmente por lentificação psicomotora, dificuldades de concentração e de memória e depressão.

### Etiopatogenia

A DV é secundária a alterações de isquemia, hipoxia ou hemorragia cerebral, pelo que os seus fatores de risco são os dos AVC, e podem ser observados no Quadro 13.7. A identificação e correção precoce (na idade média da vida) destes fatores são as medidas preventivas mais importantes para diminuir o risco de deterioração

cognitiva em idades mais tardias. Neste contexto deve ser dada particular importância ao controlo da hipertensão, que é o principal fator de risco tratável para doença vascular cerebral.

### Quadro 13.7 – Fatores de risco para demência vascular.

#### Demográficos

- Idade avançada
- Sexo masculino
- Não caucasianos
- Baixa escolaridade

#### Aterosclerose/embolismo/hipoperfusão

- HTA
- Doença coronária
- Doença embolígena cardíaca
- Diabetes
- Dislipidemia
- Tabagismo
- Alcoolismo
- Apneia do sono

#### Genéticos

- CADASIL\*

#### Relacionados com AVC

- Recorrência
- Dimensão
- Localização

\* Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy.

### Fisiopatologia e clínica

A grande maioria das DV puras são resultado de enfartes múltiplos cerebrais, provocadas por oclusão arterial, provocada por um êmbolo de origem cardiovascular ou por trombose da artéria cerebral. No entanto, pode haver outros mecanismos, como podemos ver no Quadro 13.8.

Na **demência multienfartes** típica há sinais neurológicos focais como hemiparesia e progressão em escada. A deterioração cognitiva surge pelo somatório das diversas lesões que vão surgindo ao longo dos anos, dependendo os sintomas da localização das lesões, sendo frequente a combinação de sinais de envolvimento cortical (afasia, apraxia,

**Quadro 13.8** – Etiologia da demência vascular.**Doença de grandes vasos**

- Demência multienfartes
- Demência por enfarte estratégico

**Doença de pequenos vasos**

- Estado lacunar
- Doença de Binswanger

**Outros mecanismos**

- Hemorragia
- Outras doenças vasculares (CADASIL)

alterações motoras e sensitivas) e subcortical. A **demência por enfarte estratégico** é causada por um enfarte único numa região importante para a cognição, como o tálamo, o hipocampo, o caudado ou o joelho da cápsula interna. É caracterizada por um início súbito e perturbações de comportamento, que variam consoante a localização do enfarte. Hoje, sabe-se que a maior parte das DV são subcorticais, provocadas por doença dos pequenos vasos, que provocam **enfartes lacunares**, estando ausente uma história de AVC ou AIT (acidente isquêmico transitório) em 40% dos casos (Román *et al.*, 2002). O início é, insidioso e a evolução é, em regra, lentamente progressiva mas flutuante. Pode haver alterações da marcha (pequenos passos), incontinência urinária e disartria. Há uma síndrome **cognitiva subcortical** com predomínio de um déficit das funções executivas e em que costuma haver alterações de comportamento, como sejam lentificação, apatia, labilidade emocional, alterações da personalidade e depressão. Na **doença de Binswanger** as alterações neuropatológicas concentram-se na substância branca periventricular, onde se regista uma extensa desmielinização, que é identificada na imagiologia por leucoaríosis ou leucoencefalopatia periventricular. Estas lesões podem ser encontradas em idosos normais e também na DA. Quando extensas e graves provocam um quadro demencial progressivo, como nas degenerativas, com características subcorticais, sendo frequente existir disartria espástica e marcha apráxica. Mais rara é a doença genética cerebrovascular **CADASIL** (arteriopatia

cerebral dominante com enfartes subcorticais e leucoencefalopatia), que se caracteriza por enfartes de localização subcortical associados a leucoencefalopatia, iniciando-se geralmente antes dos 50 anos e com evolução rápida para a demência.

**Diagnóstico**

É importante efetuar um diagnóstico precoce da DV, uma vez que a sua progressão pode ser prevenida pelo controlo dos seus fatores de risco. No entanto, esse diagnóstico é difícil devido à heterogeneidade clínica, tendo que se fazer o diagnóstico diferencial com as outras demências, em especial com a DA com quem partilha alguns aspetos clínicos e com a qual muitas vezes está associada – o que constitui a chamada **demência mista**, que representará 15% dos casos de demência. O diagnóstico de certeza só pode ser efetuado pelo exame anatomopatológico. Há, no entanto, critérios clínicos que podem sugerir o diagnóstico de DV, que foram sintetizados por Hachinsky (1975) numa escala que continua a ser um auxiliar importante no diagnóstico diferencial com a DA e que é apresentada no Quadro 13.9.

Uma pontuação de 7 ou mais indicará DV e uma pontuação de 4 ou menos aponta para uma demência degenerativa. Os valores intermédios de 5 e 6 indicarão uma demência mista.

**Quadro 13.9** – Escala de isquemia de Hachinsky.

1. Início agudo	2
2. Deterioração em degraus	1
3. Evolução flutuante	2
4. Confusão noturna	1
5. Preservação da personalidade	1
6. Depressão	1
7. Sintomas somáticos	1
8. Incontinência emocional	1
9. História de hipertensão	1
10. História de AVC prévio	2
11. Evidência de aterosclerose	1
12. Sintomas neurológicos focais	2
13. Sinais neurológicos focais	2

Para efetuar o diagnóstico de DV os critérios mais utilizados são os do NINDS-AIREN (*National Institute of Neurological Disorders and Stroke – Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences*) (Roman *et al.*, 1993) que são considerados como eixos fundamentais:

- Existência de demência;
- Evidência clínica e imagiológica de doença cerebrovascular;
- Estabelecimento de uma relação causal entre as lesões vasculares e a emergência ou agravamento dos défices cognitivos.

No entanto, deve salientar-se que nos doentes hipertensos pode haver uma instalação insidiosa e uma evolução lentamente progressiva, em relação com enfartes lacunares localizados na substância branca periventricular e núcleos da base.

Como foi referido, para efetuar o diagnóstico de DV é importante o estudo imagiológico quer pela **TAC**, que é o exame de primeira linha, quer pela **RM**, que tem maior sensibilidade para identificação dos enfartes lacunares da substância branca, dos gânglios da base e do tronco cerebral. Poderão ainda ser utilizados estudos funcionais, como sejam o **SPECT** e o **PET** que permitem identificar áreas de hipoperfusão ou hipometabolismo.

**Demência com corpos de Lewy**

É o terceiro tipo mais frequente de demência no idoso, representando cerca de 15 a 25% dos casos, embora tenha sido contestada como doença independente, pois há quem a considere uma sobreposição de DA com a Doença de Parkinson (DP). Contudo, tem características clínicas que a diferenciam da DA e surge mais tarde do que a demência da DP, tendo uma evolução mais rápida.

**Neuropatologia**

O diagnóstico definitivo é neuropatológico, caracterizado por perda de neurónios associada à presença de corpos de Lewy, que são inclusões

intraneuronais anormais de agregados proteicos de alfa-sinucleína em várias regiões cerebrais, incluindo o córtex. Também há placas senis, mas as tranças neurofibrilares são raras e os níveis de proteína tau são normais (McKeith, 2002).

As suas características clínicas estão mencionadas no Quadro 13.6, mas acrescentaremos que são frequentes os episódios sincopais, as quedas e a grande sensibilidade aos neurolépticos (mesmo com os atípicos, o que pode ser fatal).

É ligeiramente mais frequente no sexo masculino e o déficit de memória não é predominante na fase inicial, prevalecendo as alterações da atenção, visuoperceptivas e visuoperceptivas, o que pode ser posto em evidência no exame neuropsicológico. Nas fases mais avançadas já se torna muito difícil distingui-la da DA. Cerca de 70% dos doentes manifestam um quadro parkinsoniano, que frequentemente aparece logo no início da doença e que responde mal aos antiparkinsonianos. Também a depressão é frequente nestes doentes, assim como as alterações do sono REM, com sonhos vívidos acompanhados de comportamentos motores e verbais violentos, sendo frequente a sonolência diurna. Alguns estudos sugerem que terá pior prognóstico do que a DA.

**Exames complementares**

Para além da **avaliação neuropsicológica** já referida como muito útil na fase precoce da doença, serão ainda importantes os exames imagiológicos, em especial a **RM cerebral**, para exclusão de patologia vascular e porque em muitos casos não há atrofia do lobo frontal, como acontece na DA. Com o recurso a **SPECT** pode apreciar-se uma baixa atividade do transportador da dopamina a nível da via nigroestriada (o que não acontece na DA). O **EEG** pode mostrar uma lentificação generalizada e ondas lentas transitórias na área temporal e a **polissonografia** põe em evidência as alterações do sono REM.

**Demências frontotemporais**

Estão incluídas neste grupo uma série de entidades que têm em comum a afeção

predominante do lobo frontal e da porção anterior do lobo temporal. Durante muitos anos foi conhecida por Doença de Pick, por ter sido descrita por este autor em 1892, que a correlacionou com uma atrofia frontotemporal. São caracterizadas por alterações precoces da personalidade, da conduta social e da linguagem, em associação com uma relativa preservação da memória e orientação no espaço e com alterações motoras como sejam parkinsonismo, estereotipias ou comportamento de utilização (manipulação impulsiva dos objetos acessíveis) (Neary, 1998).

É considerada a quarta demência degenerativa mais frequente, cerca de 20% dos casos (Bird, 1998), sendo o seu início habitualmente mais precoce do que na DA, pelos 50-60 anos, havendo fatores de risco genéticos, pois em 40% a 60% dos casos existe uma história familiar de demência, havendo formas autossômicas dominantes, relacionadas com mutações do gene da proteína tau a nível do cromossoma 17. Pode haver diversas variantes, sendo a mais frequente a **frontal** em que são mais salientes e precoces as alterações da personalidade e do comportamento, podendo apresentar apatia ou desinibição e impulsividade e nalguns casos hiperoralidade. Outras variantes são a **demência semântica**, caracterizada por afasia fluente progressiva e agnosia associativa, com défice de compreensão de palavras simples; e a **afasia progressiva primária**, caracterizada por deterioração gradual da linguagem que pode acabar por resultar em mutismo, mas a capacidade de compreensão está inicialmente preservada, assim como as atividades da vida diária.

#### Exames complementares

Nas fases iniciais, os testes cognitivos como o **MMSE** (*Mini Mental State Examination*) podem ser normais, mas o **exame neuropsicológico** evidencia a disfunção frontal ou temporal, sendo importante o estudo da linguagem. Igualmente nas fases iniciais a **TAC** e a **RM** podem ter um resultado normal, um resultado o que pode ser útil para efetuar o diagnóstico diferencial (tumores, DV). Nas

fases mais avançadas, já a **RM** evidencia uma atrofia focal correlacionável com o perfil clínico. A **PET** e o **SPECT** identificam melhor as fases iniciais da doença, demonstrando um hipometabolismo ou hipoperfusão nas regiões cerebrais anteriores.

### Como efetuar o diagnóstico das demências

Já atrás referimos os critérios de diagnóstico da demência. Se quando bem estabelecida, é relativamente fácil de diagnosticar, nas fases iniciais torna-se, por vezes, uma tarefa difícil. Perante um doente com queixas cognitivas, o primeiro passo é confirmar se há algum défice, pois essas queixas são muito frequentes nas pessoas com mais de 50 anos e muitas vezes são meramente subjetivas. Por outro lado, vários estudos indicam que na prática clínica não são detetadas 50% a 80% das demências moderadas ou severas (Ashford *et al.*, 2006). As causas para este deficiente despiste são várias, mas salientemos que muitas vezes estes doentes têm uma aparência adequada, e quando há referência do próprio ou de acompanhantes de dificuldades de memória, o clínico fica sem saber como atuar, acreditando que a avaliação é um processo demorado, a efetuar por psicólogos ou neuropsicólogos. No entanto, existem hoje em dia **testes de rastreio breve** que permitem em, poucos minutos, identificar se existe ou não um défice cognitivo. No caso de estes testes darem resultado negativo, podemos tranquilizar o doente sobre a subjetividade das suas queixas. No caso de terem um resultado positivo, o clínico pode optar entre enviar o indivíduo a um especialista ou prosseguir as investigações. De facto, é importante identificar precocemente os casos de demência por diversas razões, das quais apontamos algumas:

- O tratamento precoce é mais eficaz nas fases iniciais da demência, permitindo que o doente tenha mais qualidade de vida durante mais tempo e que a sua institucionalização seja adiada (embora o tempo de vida não seja alterado);

- Permite tomar medidas preventivas em relação a diversas atividades e tarefas como, por exemplo, condução de veículos, manejo de armas, responsabilidades que tenha assumido, etc.;
- Permite ao doente tomar disposições em relação ao futuro, enquanto pode decidir como, por exemplo, efetuar um testamento ou dispor sobre as últimas vontades. Por esse motivo, é importante que o doente ou os familiares próximos sejam avisados do diagnóstico, logo que este seja claro para o clínico.

Há muitos testes de rastreio breve, mas iremos mencionar os mais recomendados na literatura (Milne *et al.*, 2008):

- **GPCOG** (Brodsky *et al.*, 2002) – **Teste de avaliação cognitiva pelo Clínico Geral** (the General Practitioner Assessment of Cognition). Aplica-se em 4-5 minutos e tem como itens: tarefa de recordar palavras, teste do relógio, orientação e relatar um acontecimento recente. Este teste pode ser efetuado *online*, pois tem um sítio na internet e está traduzido em diversas línguas, mas ainda não em português;
- **MIS** (Buschke *et al.*, 1999) – **Rastreio de défice de memória** (*Memory Impairment Screen*). Aplica-se em cerca de 4 minutos e consiste numa tarefa de memória verbal imediata e tardia, com um processo de recordação facilitada;
- **Mini-Cog** (Borson *et al.*, 2000) – **Instrumento de avaliação cognitiva mini**. Aplica-se em 2-4 minutos. Inclui uma tarefa de memória verbal (três palavras) e o teste do relógio.

Quando se conclui que há défice cognitivo, então têm que se prosseguir as investigações complementares, como é observado no Quadro 13.10.

Se possível, a **história clínica** deverá ser adjuvada pela informação de um familiar ou cuidador. É essencial identificar toda a medicação que o doente toma, pois há fármacos que podem afetar negativamente a cognição, como é o caso dos que têm efeito colinérgico significativo (antidepressivos, antiparkinsonicos). Não

#### Quadro 13.10 – Avaliação do doente com défice cognitivo.

- História clínica com identificação da medicação em curso
- Exame físico geral e procura de comorbilidades
- Exame neurológico
- Avaliação das atividades de vida diária
- Avaliação cognitiva
- Avaliação das alterações psicológicas e comportamentais
- Exames complementares

Adaptado de DGS, 2011.

esquecer de apurar se há história familiar de demência, em especial familiar direto.

É importante o **exame físico**, para fazer o despiste de doenças físicas que possam estar a provocar o défice cognitivo.

O **exame neurológico** é importante pela negativa na DA, pois a presença de sinais focais (assimetrias na força muscular, no tônus muscular e nos reflexos) é, em princípio, contra esse diagnóstico. A DV subcortical pode apresentar um exame neurológico variado, dependendo da localização e do tipo de lesão, como seja, por exemplo, uma postura espástica ou um quadro parkinsoniano, traduzido predominantemente por alterações da marcha.

As dificuldades em algumas **atividades da vida diária** podem ser um sintoma precoce de um défice cognitivo (dificuldade em usar o telefone, na utilização de transportes, em tomar conta da medicação, etc.). A avaliação destas atividades é importante para o controlo da evolução da doença, da eficácia dos medicamentos antidemenciais ou outras medidas terapêuticas. Existem algumas escalas de avaliação destas atividades traduzidas e adaptadas para o nosso país (Mendonça e Guerreiro, 2008).

A **avaliação cognitiva** pode ser efetuada pelo clínico, que, para além dos testes de rastreio já mencionados, pode utilizar ainda o **MMSE** (Folstein *et al.*, 1975) e o **MoCA** (*Montreal Cognitive Assessment*) (Nasreddine *et al.*, 2005), ambos já traduzidos e validados em Portugal, deixando avaliações mais aprofundadas para os neuropsicólogos. O MMSE é o teste breve mais difundido em todo o mundo, levando

cerca de 10 minutos a aplicar, sendo também utilizado para controle da evolução ao longo do tempo. As pontuações de corte aferidas para a população portuguesa são: analfabetos < 16; escolaridade de 1-11 anos < 23; escolaridade > 11 anos < 28 (Guerreiro *et al.*, 1994). Contudo, a fiabilidade diagnóstica é baixa, em especial para a demência ligeira e para as pessoas com escolaridade superior. Nestes casos é preferível utilizar o MoCA que tem um ponto de corte para a população portuguesa, 22 pontos para a PCL e 17 pontos para demência (Freitas *et al.*, 2011). Também poderá ser efetuada uma avaliação cognitiva clínica, abordando as funções que podemos observar no Quadro 13.11 e que nos pode oferecer dados sobre o desempenho efetivo do doente, podendo dar uma ajuda no diagnóstico precoce e etiológico (Carmo, 2011).

#### Quadro 13.11 – Avaliação cognitiva clínica.

##### Orientação

- Tempo
- Espaço
- Autopsíquica

##### Linguagem

- Fluência
- Nomeação objetos
- Repetição
- Compreensão de ordens

##### Memória episódica

- Retrógrada
- Evocação de informação

##### Memória semântica

- De conhecimentos e conceitos adquiridos ao longo da vida

##### Capacidade visuoespacial

- Teste do relógio

##### Praxia construtiva

- Cópia de figuras geométricas

A avaliação das **alterações psicológicas e comportamentais** também pode ser efetuada com o recurso a escalas, algumas delas já traduzidas e adaptadas para o nosso país (Mendonça e Guerreiro, 2008), sendo a mais utilizada o Inventário Neuropsiquiátrico (Cummigs *et al.*, 1994).

Sendo a depressão muito frequente na demência, esta pode ser avaliada pela Escala de Cornell para a depressão na demência (Alexopoulos *et al.*, 1988), tradução e adaptação portuguesa em que colaborámos (Roldão Vieira *et al.*, 1988), também publicada no livro do GEED, atrás referido (Mendonça e Guerreiro, 2008).

Vejam no Quadro 13.12 quais os **exames complementares** a usar, para conseguir, tanto quanto possível, efetuar um diagnóstico etiológico e despistar demências potencialmente reversíveis.

#### Quadro 13.12 – Exames complementares na demência.

##### Analíticos

- Hemograma + VS
- Uremia + glicemia
- Testes de função hepática
- Testes de função tiroideia
- Ionograma
- Ácido fólico e vitamina B12
- VDRL e serologia VIH
- Proteína C-reativa
- Calcemia
- Homocisteína

##### Outros

- ECG
- TAC ou RM-CE
- Exame neuropsicológico
- SPECT ou PET
- EEG
- Testes genéticos
- Punção lombar (eventualmente)
- Biopsia cerebral (raro)
- Estudo do sono

Adaptado de Knopman, 2001.

Não entraremos em detalhe sobre a utilidade de cada um destes exames, pois já falámos deles quando abordámos as diferentes situações clínicas, quer sejam as demências reversíveis ou secundárias quer sejam as demências primárias. Não será necessário em todos os casos efetuar todos os exames acima mencionados, mas será de boa prática, perante um doente

com um quadro demencial, efetuar os **exames laboratoriais**, requisitar uma **TAC-CE** (exame imagiológico mais económico e acessível) e aplicar alguns **testes de avaliação cognitiva**, pois é importante efetuar um diagnóstico o mais exato possível e excluir causas tratáveis. Devemos salientar que é comum os relatórios da TAC referirem atrofia cerebral, o que não é obrigatoriamente sinal de deterioração cognitiva, mas a distribuição geográfica dessa atrofia pode ser sugestiva do tipo de demência. O **exame neuropsicológico** é importante para o diagnóstico inicial, quando os testes breves são normais ou estão no limite, para o diagnóstico diferencial das principais formas de demência, para melhor podermos orientar o doente de acordo com as suas potencialidades e dificuldades e ainda para caracterizar a PCL, quando o diagnóstico não é claro e quando se antecipam questões médico-legais.

#### Manifestações psiquiátricas das demências

Aos quadros demenciais associam-se muito frequentemente perturbações do comportamento e sintomas psicopatológicos, que foram denominados **sintomas comportamentais e psicológicos da demência** (SCPD) (Finkel *et al.*, 1996). Esta denominação engloba um conjunto heterogéneo de sintomas e comportamentos que aparecem frequentemente em qualquer tipo de demência.

Os SCPD constituem uma das principais razões para os cuidadores pedirem apoio médico, quer por apresentarem alterações de comportamento difíceis de controlar, como sejam, por exemplo, a agitação, a desinibição, a agressividade ou a recusa alimentar; ou por apresentarem sintomas psicopatológicos, como sejam delírio de roubo, alucinações visuais, desconfiança ou sintomas depressivos. Deve ser efetuada um exame objetivo, no sentido de avaliar se não haverá uma causa que possa estar na sua origem. É frequente existir uma causa física, como, por exemplo, uma infeção, mas também podem existir causas relacionais.

Os **sintomas depressivos** são muito frequentes na demência e mesmo a depressão *major* também afetará cerca de 20% a 50% destes doentes (Starkstein *et al.*, 2007). Por isso a avaliação da sintomatologia depressiva é fundamental, embora difícil nas demências mais avançadas, em que o doente já tem dificuldade em exprimir os seus sintomas, sendo o aspeto mais importante para o diagnóstico a mudança no humor e na atividade. É por vezes difícil de distinguir a depressão da apatia. Esta última acompanha-se de falta de motivação, indiferença, fraco envolvimento social, falta de persistência e iniciativa, sintomas que são comuns à depressão e que são, por vezes, prodrómicos em relação à demência. O tratamento da depressão pode ser importante (embora em regra difícil), uma vez que pode melhorar a sua qualidade de vida e a do cuidador e até ajudar ao diagnóstico diferencial do défice cognitivo.

Têm sido efetuados diversos estudos de prevalência nos últimos anos e todos eles confirmaram uma elevada prevalência de SCPD, quer nos doentes ambulatoriais quer nos institucionalizados. Um estudo efetuado na Holanda (Aalten *et al.*, 2005) verificou que 81% dos doentes com demências moderadas apresentavam um ou mais SCPD, predominando a apatia com 40%, seguido da depressão com 35%, dos delírios com 22%, da ansiedade com 21%, da agitação com 19% e das alucinações com 10%. Num estudo efetuado no Núcleo de Gerontopsiquiatria do HSM (Roldão Vieira, 1998) com uma amostra de 50 doentes demenciados, verificámos que 88% apresentavam pelo menos um SCPD, sendo o mais frequente a ansiedade (80%), seguido dos sintomas depressivos (70%), da agitação (66%), das alterações do sono (56%), da apatia (26%), dos delírios (22%) e das alucinações (10%). Como se pode concluir, observando estes dois estudos, a prevalência e a frequência varia muito consoante as amostras, se os doentes estão na comunidade ou institucionalizados e consoante o estágio de evolução, sendo em regra mais prevalentes nos estádios mais avançados. Assim, um estudo recente (Michel *et al.*, 2010) concluiu que, enquanto a ansiedade afeta os doentes em qualquer estágio na elevada percentagem de 74%, as

Quadro 13.13 – Classificação dos SCPD.

Psiquiátricos	Comportamentais	Alterações do sono
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ansiedade</li> <li>• Fobias</li> <li>• Labilidade emocional</li> <li>• Sintomas depressivos</li> <li>• Irritabilidade</li> <li>• Indiferença</li> <li>• Delírios</li> <li>• Alucinações</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apatia</li> <li>• Agressividade</li> <li>• Agitação</li> <li>• Impulsividade</li> <li>• Fugas</li> <li>• Desinibição</li> <li>• Deambulação</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Insónia</li> <li>• Hipersónia</li> <li>• Inversão do ritmo circadiano</li> </ul>

alucinações e as perturbações do sono afetam os doentes em estádios mais avançados, enquanto os que têm demências ligeiras são mais afetados por depressão, ansiedade e irritabilidade.

Há diversas formas de classificar os SCPD, mas apresentamos no Quadro 13.13 uma forma de classificação que nos parece útil na prática clínica.

Importa salientar que estes sintomas neuropsiquiátricos são, em regra, perturbadores para o doente e também para o cuidador, conduzindo frequentemente à institucionalização do doente.

### Tratamento para as demências

Embora, em geral, seja considerada uma doença crónica e incapacitante, podemos, hoje em dia, dizer que a demência é tratável. Como já se referiu, em primeiro lugar é necessário efetuar, tanto quanto possível, um diagnóstico etiológico, pois caso se trate de um quadro demencial reversível ou secundário a uma situação orgânica definida, o tratamento deve ser orientado em relação à causa que está a provocar o défice e deverá ser tão precoce quanto possível, antes que este se torne irreversível.

#### TRATAMENTO DO DÉFICE COGNITIVO

No que respeita à DA, é sabido que existe uma lesão do sistema colinérgico, havendo um défice de acetilcolina, pelo que surgiram os

fármacos **inibidores da acetilcolinesterase** (IACE) – a enzima que provoca a degradação da acetilcolina, levando assim a um aumento deste neurotransmissor disponível na fenda sináptica. Outra enzima que cataboliza a acetilcolina e está muito aumentada na DA é a butilcolinesterase. Estes fármacos têm demonstrada eficácia principalmente em três domínios: atividades de vida diária, função cognitiva e nalgumas perturbações de comportamento (apatia, depressão e comportamento motor). O primeiro medicamento deste grupo a surgir foi a tacrina (1993), que posteriormente foi abandonado devido aos elevados efeitos hepatotóxicos. Posteriormente surgiu o donepezilo (1997), seguiu-se a rivastigmina (2000) e a galantamina (2001). A rivastigmina inibe também a butilcolinesterase, mas na prática não se verificou que haja diferenças na eficácia dos diferentes fármacos. No entanto, é importante que haja vários, pois a tolerância e eficácia são individuais e há doentes que não toleram ou não melhoram com um, mas podem tolerar ou melhorar com outro. Os principais efeitos adversos são a nível gastrointestinal, mas também é frequente surgir em insónia, agitação, perda de peso e, em indivíduos sensíveis, pode dar bradicardia.

Tem havido evidência de que estes fármacos também são úteis nas outras demências não DA, como é o caso das DV, a demência de corpos de Lewy e a demência na DP (California Workshop on Guidelines, 2008), havendo estudos de eficácia, em especial com a rivastigmina para estas duas últimas situações (McKeith *et al.*, 2000; Emre *et al.*, 2004). Há evidência

crescente de que os efeitos terapêuticos se mantêm durante bastante tempo, havendo já estudos com duração superior a cinco anos que o demonstram (Small *et al.*, 2005), registando-se frequentemente rápidos agravamentos, quando a terapêutica é interrompida, mesmo em fases avançadas da doença. No que respeita a rivastigmina, existe a forma transdérmica que pode trazer algumas vantagens a nível da sua administração pelo cuidador e na tolerância, uma vez que diminui os efeitos gastrointestinais, melhorando assim a adesão à terapêutica.

Posteriormente surgiram os **moduladores dos recetores do glutamato**, cujo representante é a memantina que melhora a transmissão sináptica, evitando a libertação de cálcio, o que lhe dá uma ação neuroprotetora. Foi, de facto, o primeiro antidemencial a ser experimentado (Fleischhacker *et al.*, 1986) mas só começou a ser comercializado, mais recentemente, após os anticolinesterásicos. Tem indicação na demência moderada a grave e também melhora os sintomas psicológicos e comportamentais, embora a longo prazo. Há reduzida evidência da eficácia nas formas mais ligeiras. De forma geral é bem tolerado, sendo os sintomas adversos mais frequentes a insónia, as vertigens, as cefaleias e a astenia. Tem-se tornado prática corrente e com eficácia demonstrada a associação da memantina com os anticolinesterásicos, dado que os mecanismos de ação são diferentes.

No tratamento das **demências vasculares**, recomenda-se o controlo das situações médicas subjacentes, como sejam a hipertensão, a diabetes, a dislipidemia e a obesidade, no sentido de assim reduzir o risco de novas lesões cerebrais, reduzindo por esse meio o risco de deterioração cognitiva. Alguma evidência tem surgido de que a memantina seria mais eficaz nas DV dos pequenos vasos.

Para além dos fármacos, podem ser utilizadas **intervenções não farmacológicas**, que mencionaremos sem detalhe e que poderão melhorar a qualidade de vida do doente e cuidadores, embora não haja estudos controlados que indiquem a sua validade. Podem ser classificadas em três grupos:

1. **Abordagem cognitiva** – tem uma função informativa e de suporte;
2. **Treino de memória** – dirigido a doentes com PCL ou demência ligeira;
3. **Abordagens terapêuticas** (para casos mais severos):
  - Programa de atividades e estimulação – por exemplo, ginástica, dança, etc.;
  - Orientação para a realidade;
  - Reminiscência de memórias de vida – podem usar-se jornais, etc.;
  - Terapia de validação – aceitar a realidade cognitiva do doente.

### PERTURBAÇÕES NÃO COGNITIVAS

#### Sintomas comportamentais e psicopatológicos

Só se devem tratar os sintomas que provoquem uma alteração significativa na qualidade de vida do doente ou dos cuidadores. A mera presença do sintoma não obriga ao seu tratamento e deve-se investigar se não há uma causa médica ou ambiental que esteja a provocar a perturbação do comportamento e, se for o caso, tratá-la, ou provocar alterações ambientais, com intervenções psicossociais que melhorem o bem-estar do doente, melhorem a interação e o mantenham ocupado. Também pode ser usada a terapia comportamental, que se tem revelado eficaz em controlar alguns destes sintomas (Livingstone *et al.*, 2005), mas que tem o inconveniente de necessitar de técnicos qualificados que a apliquem, o que na prática se torna difícil.

Têm sido usados diversos tipos de fármacos para o controlo destas perturbações: antipsicóticos, ansiolíticos, antidepressivos, anti-convulsivantes.

Em relação aos **antipsicóticos**, devem-se usar de preferência os **atípicos**, mais bem tolerados do que os convencionais, mas usados com precaução, dada a elevada sensibilidade destes doentes aos seus efeitos adversos (efeitos anticolinérgicos e extrapiramidais). No caso da demência de corpos de Lewy ou demência associada à DP, os antipsicóticos estão

contraindicados, apenas se podendo utilizar a clozapina. Deve ser sempre ponderado o risco e o benefício da utilização destes fármacos, pois há um aumento de risco de mortalidade por AVC ou paragem cardíaca em doentes com fatores de risco prévios, sendo maior o risco com os típicos do que com os atípicos. Assim, segundo as conclusões do estudo CATIE (*Clinical Antipsychotic Trial of Intervention Effectiveness*) (Schneider *et al.*, 2006), deve reservar-se o seu uso para os SCPD moderados ou graves, que não respondem a outras intervenções e durante o mais curto tempo possível, não devendo ultrapassar os três meses. Os mais usados no tratamento da agitação e agressividade, são a risperidona, a olanzapina e a quetiapina, havendo mais experiência com o uso de risperidona, que deve ser usada em doses baixas (dose média 1,5 mg/d), embora sejam relativamente frequentes os efeitos adversos, em especial os extrapiramidais. Outra alternativa poderá ser o aripiprazol, normalmente bem tolerado.

Podem também usar-se os **ansiolíticos benzodiazepínicos**, embora a sua recomendação seja discutível, não esquecendo que também têm alguns riscos, nomeadamente de quedas, de sedação e interferência na memória, e por isso, no caso de se optar por esta alternativa, devem usar-se os de semivida moderada ou curta, como sejam o oxazepam ou o lorazepam, usados durante curtos períodos.

O **antidepressivo** mais usado nas perturbações de comportamento do doente demenciado é a trazodona, recomendado na agitação psicomotora, agressividade e gritos noturnos.

Existe uma crescente evidência de que os antidemenciais também podem melhorar os sintomas neuropsiquiátricos da demência, mas essa evidência é maior para a memantina (Wilcock *et al.*, 2008) do que para os anticolinesterásicos, que apenas parecem ter efeito a longo prazo.

### Depressão

Como já referimos, a depressão é frequente nas demências e deve ser tratada precocemente. Utilizam-se sobretudo os ISRS,

recomendando-se a fluoxetina nos doentes apáticos e privilegiando-se, em especial, a sertralina e escitalopram, por serem melhor tolerados e terem menos interações. Também é recomendado o IMAO-A (inibidor da monoaminoxidase A), o moclobemide, nos doentes muito inibidos e apáticos e a mirtazapina nos doentes emagrecidos e com perturbações do sono. São de evitar os antidepressivos tricíclicos, pois podem provocar quedas e prejudicar a função cognitiva devido aos seus efeitos anticolinérgicos.

Alguma evidência sugere que **medidas não farmacológicas** podem ter um efeito benéfico e ser mesmo o tratamento de eleição nas depressões transitórias de severidade ligeira a moderada. Refere-se, por exemplo, a terapia cognitivo-comportamental, atividades e exercícios agradáveis, ou até passar a frequentar um Centro de Dia que mantenha as pessoas ativas.

### Insónia

A insónia é um sintoma frequente e precoce nos doentes demenciados, mas devemos ter em atenção que pode ser provocada por causas físicas, como, por exemplo, prostatismo, dores osteomusculares, uso de álcool ou café ou por causas psiquiátricas, como depressão ou ansiedade ou ser provocada por algum medicamento, como é o caso dos inibidores da colinesterase, que em alguns doentes provocam insónia. Devemos ter em atenção que a apneia do sono é muito frequente nos doentes demenciados, apontando alguns autores para os 84% (Ancoli-Israel *et al.*, 1989), assim como o horário a que o doente se deita, pois não se pode esperar que durma das 9 da noite às 9 da manhã. Antes de usar os fármacos devem-se propor medidas de higiene do sono e poderá ser experimentada a melatonina.

A insónia é um dos sintomas mais perturbadores para o cuidador, uma vez que frequentemente o doente levanta-se e circula pela casa como se fosse de dia.

Podem usar-se as benzodiazepinas de ação curta, mas tendo sempre em mente que pode

haver reações paradoxais e que podem causar dependência e quedas e, por isso, apenas deverão ser usadas em períodos curtos. Também podem ser usados os hipnóticos não benzodiazepínicos, como seja o zolpidem, ou então utilizar a trazodona em doses baixas, mas em regra o tratamento farmacológico é problemático e pouco eficaz.

Devemos salientar que todos os doentes demenciados deverão ter um seguimento clínico regular, uma vez que o quadro vai evoluindo ao longo do tempo, embora a evolução possa ser muito variável de caso para caso. Há, no entanto, alguns dados clínicos que são preditores de um rápido declínio (Sarazin *et al.*, 2007), que são apresentados no Quadro 13.14.

#### Quadro 13.14 – Preditores clínicos sugestivos de um declínio rápido.

- Afasia
- Morbilidade psicológica do cuidador
- Concomitância com doença vascular
- Sinais extrapiramidais precoces
- Idade avançada
- Mioclonias precoces
- Demências não Alzheimer
- Sintomas psicóticos precoces
- Homens só

### Medidas preventivas para as demências de Alzheimer e vasculares

Sendo estas demências de patogenia multifatorial, as medidas que podem ajudar a prevenir as demências poderão passar pelo controlo dos fatores de risco, suscetíveis de ser modificados, como sejam a hipertensão, a diabetes, a dislipidemia, a obesidade, o alcoolismo e o tabaco. Este controlo deverá ser efetuado durante a idade média da vida, para ter um efeito protetor. Assim, há estudos que comprovam que o risco de demência pode diminuir nos hipertensos tratados, nos diabéticos com um adequado controlo da glicemia (Yaffe *et al.*, 2012)

e que há um aumento de risco de demência nos fumadores, não apenas nos ativos, mas também nos passivos (Llewlyn *et al.*, 2009). Quanto à utilização de estatinas nos doentes com dislipidemia, os resultados têm-se mostrado controversos, mas parece haver um efeito protetor, se iniciadas precocemente, durante a meia-idade. Sendo o aumento da homocisteína no soro um fator de risco para DV, esta condição deve ser tratada com suplementos de folatos e vitamina B12, havendo autores que aconselham que toda a população idosa deveria tomar suplementos destas vitaminas, mesmo os que têm níveis séricos normais (Luchsinger *et al.*, 2007), embora um estudo Cochrane de 2008 (Malouf *et al.*, 2008) afirme não haver evidência desse efeito benéfico.

Depositou-se muita esperança, para esse efeito, nos suplementos antioxidantes, mas uma meta-análise de 2008 (Jia *et al.*, 2008) concluiu que não se verificou qualquer benefício. No entanto, um estudo publicado no ano passado, com a utilização de ginkgo biloba durante 20 anos mostrou que em idosos sem demência, o declínio cognitivo foi menor do que naqueles que não tomaram essa medicação (Amieva *et al.*, 2013).

Para além disso, têm sido descritos outros fatores protetores, que os estudos indicam poder reduzir o risco de demência e que vamos mencionar, embora de forma resumida:

1. **Reserva cognitiva** – tem-se vindo a evidenciar que as pessoas que tiveram uma escolaridade mais prolongada e mantêm uma vida intelectual rica têm menor declínio de memória, havendo estudos que confirmam o papel protetor de atividades como dança, jardinagem, uma vida social rica, ou a participação em atividades comunitárias e intelectuais como leitura, jogos, frequentar aulas, tocar um instrumento musical, etc. Vários estudos indicam que o desempenho destas atividades pode diminuir o risco de demência, em relação aos que não as têm (Fratiglioni *et al.*, 2007);
2. **Dieta** – uma dieta rica em gordura aumenta os níveis de colesterol, que, por sua vez, aumenta o risco de doença vascular no cérebro e assim aumenta também o risco de demência. Há alguma evidência de que um elevado consumo de gorduras e gorduras saturadas

umenta o risco de demência (Luchsinger *et al.*, 2002). Muitos estudos têm vindo a comprovar que o consumo de alimentos ricos em ácidos gordos ómega-3, diminuem o risco de demência, em especial se for associado a uma ingestão elevada de vitamina D. Há controvérsia no que respeita à ingestão de suplementos de ácidos gordos ómega-3, mas duas revisões Cochrane parecem indicar que podem ter um efeito protetor significativo, em especial se tomados precocemente (Lim *et al.*, 2006; Sydenham *et al.*, 2012); Vários estudos têm vindo a associar a dieta mediterrânea a um reduzido risco de desenvolver PCL e a sua progressão para demência (Scarmeas *et al.*, 2009). Esta dieta é caracterizada por elevado consumo de vegetais, legumes, frutos e cereais, elevada ingestão de ácidos gordos insaturados (azeite, óleo de sementes), um moderadamente elevado consumo de peixe, baixo consumo de carne (em particular as vermelhas), um moderado consumo de produtos lácteos (queijo, iogurte) e um moderado e regular consumo de vinho durante as refeições (Solfritti *et al.*, 2006). Há também alguns estudos que indicam que a toma de duas a três chávenas de café ou chá por dia pode ter um efeito protetor. Se houver excesso de peso também é útil uma dieta restritiva que permita pôr o peso nos limites adequados, pois há estudos indicando que a obesidade na meia-idade aumenta o risco de demência em 58% (Profenno *et al.*, 2010);

3. **Atividade física** – é controverso o papel da atividade física na redução do risco para demência, havendo estudos que concluíram por um papel benéfico e outros que não o detetaram. No entanto, numa revisão de 11 estudos, oito concluíram que se registava uma melhoria da função cognitiva (Angevaren *et al.*, 2008). Um estudo efetuado em Nova Iorque, com 1880 idosos sem demência, demonstrou que a combinação da dieta mediterrânica com uma atividade física regular está associada a uma significativa redução do risco para demência (Mayeux e Stern, 2012). É aconselhado praticar exercício pelo menos três vezes por, semana, aconselhando-se, por

exemplo, as caminhadas, o ciclismo ou a aeróbica;

4. **Treino cognitivo** – vários estudos têm vindo a comprovar que atividades de lazer cognitivamente estimulantes, reduzem de forma significativa o risco de demência. Um estudo efetuado em 5698 idosos não demenciados comprovou de forma significativa uma redução de risco de demência com as atividades estimulantes (Akbaraly *et al.*, 2009).

## Sumário

- A prevalência da demência aumenta exponencialmente com a idade, estimando-se que haja em Portugal cerca de 150 000 doentes demenciados, dos quais cerca de 90 000 com DA. Define-se demência como uma deterioração progressiva das capacidades cognitivas, que interfere com as atividades de vida diária;
- Situações como o *delirium*, a pseudodemência depressiva, o envelhecimento normal, o défice cognitivo ligeiro e perturbações dissociativas (Síndrome de Ganser) podem ser confundidas com demência;
- Etiologicamente, podem considerar-se dois grandes grupos de demências: as reversíveis ou tratáveis e as degenerativas ou irreversíveis. Nas reversíveis, que representam cerca de 10% do total, importa efetuar um diagnóstico e tratamento precoce para evitar lesões irreversíveis;
- No que respeita às demências degenerativas, as mais frequentes são a DA e a DV;
- O diagnóstico de uma demência em fase inicial pode ser complicado, mas a utilização de testes de rastreio breve pelo clínico pode dar uma ajuda valiosa;
- É frequente o aparecimento de sintomas neuropsiquiátricos nas demências, que podem ser muito variados, sendo mais frequentes nas fases avançadas;
- A partir da década de 90, apareceram os fármacos antidemenciais, que atrasam a evolução da doença;

- Para tratar os sintomas psiquiátricos destes doentes é por vezes necessário utilizar antipsicóticos, devendo preferir-se os atípicos, utilizados durante o menor tempo possível;
- Como medidas que podem ter algum valor preventivo das demências do tipo DA ou DV estão o controlo dos fatores de risco vascular, o aumento da reserva cognitiva, a dieta mediterrânea, o exercício físico e o treino cognitivo.

## Bibliografia

- Aalten P, de Vugt ME, Jaspers N, *et al.* (2005). "The course of neuropsychiatric symptoms in dementia". *Int J Geriatr Psychiatry*; 20(6):523-3 d6.
- Akbaraly TN, Portet F, Fustinin S, *et al.* (2009). "Leisure activities and the risk of dementia in the elderly: results from the three-city study". *Neurology*; 73:854-61.
- Albert MS, Dekosky ST, Dickson D, *et al.* (2011). "The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging and Alzheimer's Association workgroup". *Alzheimers Dement*; 7:270-279.
- Alexopoulos G, Abrams RC, Young RC, *et al.* (1988). "Cornell Scale for Depression in Dementia". *Biol Psychiatry*; 23:71-84.
- Amieva H, Meillon C, Helmer C, *et al.* (2013). "Gingko biloba extract and long-term cognitive decline: a 20-year follow-up population-based study". *PLoS ONE*; 8 (1): e52755. doi:10.1371/journal.pone.0052755.
- Ancoli-Israel S, Klauber MR, Kripke DF, *et al.* (1989). "Sleep apnea in female patients in a nursing home: increased risk of mortality". *Chest*; 96:1054-8.
- Angevaren M, Aufdemkamp G, Verhaar HJ, *et al.* (2008). "Physical activity and enhanced fitness to improve cognitive function in older people without cognitive impairment". *Cochrane Database of Systematic Reviews*; (3), Art N.º Cdo05381, Pub 3.
- APA. (2013). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders -5th edition*. Ed. APA, Washington DC.
- Arnal E, Jelic V, Almkvist O, *et al.* (2001). "Impaired cerebral glucose metabolism and cognitive functioning predict deterioration in mild cognitive impairment". *Neuroreport*; 12: 851-55.
- Ashford JW, Borsons S, O'Hara, Dash P, *et al.* (2006). "Should older adults be screened for dementia?". *Alzheimer's and Dementia*; 2:76-85.
- Bhalla RK, Butters MA, Mulsant BH, *et al.* (2006). "Persistence of neuropsychological deficits in the remitted state of late-life depression". *Am J Geriatr Psychiatry*; 14:419-27.
- Bird TD. (1998). "Genotypes, phenotypes and frontotemporal dementia: take your pick". *Neurology*; 50:1526-27.
- Borson S, Scanlan JM, Brush M, *et al.* (2000). "The Mini-Cog: a cognitive 'vital signs' measure for dementia

- screening in multi-lingual elderly". *J Geriatr Psychiatry*; 15:1021-27.
- Brodsky H, Pond D, Kemp NM, *et al.* (2002). "The GPCOG: a new screening test for dementia designed for general practice". *J Am Geriatr Soc*; 50:530-4.
- Brookmeyer R, Gray S, Kawas C. (1998). "Projections of Alzheimer's disease in the United States and the public health impact of delaying disease onset". *Am J Public Health*; 88:1337-42.
- Buschke H, Kuslansky G, Katz M, *et al.* (1999). "Screening for dementia with the Memory Impairment Screen". *Neurology*; 52:231-8.
- California Workshop on Guidelines for Alzheimer's Disease Management. (2008). *Guideline for Alzheimer's disease management*. Chicago: Alzheimer's Association; Apr. 61.
- Carmo I. "Avaliação cognitiva do idoso – Perspectiva do neurologista". In *Jornadas de Gerontopsiquiatria*. Ed APG, Águeda, 2011:91-93.
- Carr DB, Gray S, Baty J, Morris JC. (2000). "The value of informant versus individual's complaints of memory impairment in early dementia". *Neurology*; 55: 1724-26.
- Cummings JL, Mega M, Gray K, *et al.* (1994). "The Neuropsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia". *Neurology*; 44:2308-2314.
- DGS. Abordagem terapêutica das alterações cognitivas. Norma 53/11 em [www.dgs.pt](http://www.dgs.pt)
- Doraiswamy PM, Sperling RA, Coleman RE, *et al.* (2012). "Amyloid-beta assessed by florbetapir F18 PET and 18-month cognitive decline: a multicenter study". *Neurology*; 79(16):1636-44.
- Emre M, Aarsland D, Albanese A, *et al.* (2004). "Rivastigmine for dementia associated with Parkinson disease". *N Engl J Med*; 351:2509-18.
- Espinosa A, Alcgret M, Valero S, *et al.* (2013). "A longitudinal follow-up of 550 mild cognitive impairment patients: evidence for large conversion to dementia rates and detection of major factors involved". *J Alzheimer Dis*; on print 34(3):769-80.
- EuroCoDe – European Collaboration on Dementia. (2009). *Technical Report (2006-2008)*. Alzheimer Europe, 1-88.
- Evans DA, Funkestein HH, Albert MS, *et al.* (1989). "Prevalence of Alzheimer's disease in a community population of older persons. Higher than previously reported". *JAMA*; 262(18):2551-6.
- Finkel SI, Costa e Silva J, Cohen G, *et al.* (1996). "Behavioral and psychological signs and symptoms of dementia: a consensus statement on current knowledge and implications for research and treatment". *Int Psychogeriatr*; 8 (suppl 3):497-500.
- Fleischhacker WW, Buchgeher A, Schubert H. (1986). "Mementine in the treatment of senile dementia of the Alzheimer type". *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*; 10:87-93.
- Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. (1975). "Mini-Mental State. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician". *J Psychiat Res*; 12: 189-98.
- Fratiglioni L, De Ronchi D, Aguero Torres H. (1999). "World-wide prevalence and incidence of dementia". *Drugs and Ageing*; 15:365-75.

- Fratiglioni L, Wang HX. (2007). "Review Brain reserve hypothesis in dementia". *J Alzheimers Dis*; 12 (1):11-22.
- Freitas S, Simões M, Alves L, Santana I. (2011). "Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Normative study for the portuguese population". *J Clin Exp Neuropsychol*; 33: 989-96.
- Ganança L, Roldão Vieira C. (2012). "Avaliação dos factores de risco vascular e história de doença afectiva numa amostra de doentes com défice cognitivo". Poster in 26.ª Reunião do GEECD, Tomar.
- Ganguli M. (2009). "Depression, cognitive impairment and dementia: why should clinicians care about the web of causation?". *Indian J Psychiatry*; 51 (suppl 1):529-34.
- Gorelick P. (2004). "Risk factors for vascular dementia and Alzheimer disease". *Stroke*; 35 (suppl 1):2620-22.
- Guerreiro M, Silva AP, Botelho MA, et al. (1994). "Adaptação à população portuguesa da tradução do Mini Mental State Examination (MMSE)". *Rev Port Neurologia*; 1, 9.
- Guerreiro R, Wojtas A, Bras J, et al. (2013). "TREM2 variants in Alzheimer's disease". *N Engl J Med*; 268(2):117-27.
- Hachinski V, Iliff L, Zihlka E, et al. (1975). "Cerebral blood flow in dementia". *Arch Neurol*; 32(9):632-37.
- Ihl R, Frolich L, Winblad B, et al. (2011). "WFSBP Task Force on Treatment Guidelines for Alzheimer's Disease and other Dementias. WFSBP guidelines for the biological treatment of Alzheimer's disease and other dementias". *World J Biol Psychiatry*; 12:2-32.
- Jack CR, Peterson RC, Xu YC, et al. (1999). "Prediction of AD with MRI-based hippocampal volume in mild cognitive impairment". *Neurology*; 52:1397-1403.
- Jia X, McNeill G, Avenell A. (2008). "Does taking vitamin, mineral and fatty acid supplements prevent cognitive decline? A systematic review of randomized controlled trials". *Hum J Nutr Diet*; 21:317-36. doi: 10.1111/j.1365-277x.00887.x.
- Jiménez-Gómez B, Quintero J. (2012). "Ganser syndrome: revue and case report". *Actas Esp Psiquiatr*; 40(3):161-4.
- Kawas C, Gray S, Brookmeyer R, et al. (2000). "Age-specific incidence rates of Alzheimer's Disease: the Baltimore Longitudinal Study of Aging". *Neurology*; 54:2072-77.
- Killiany RJ, Gomez-Isla T, Moss M, et al. (2000). "Use of structural magnetic resonance imaging to predict who will get alzheimer's disease". *Ann Neurol*; 47:430-9.
- Knopman DS, DeKosky ST, Cummings JL. (2001). "Practice Parameter: Diagnosis of Dementia an evidence-based review - Report of the quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology". *Neurology*; 56:1143-53.
- Larson EB, Schadlen MF, Wang L, et al. (2004). "Survival after initial diagnosis of Alzheimer disease". *Ann Intern Med*; 140:501-9.
- Lawton MP, Brody EM. (1969). "Assessment of older people: self-maintaining and instrumental activities of daily living". *Gerontologist*; 9:179-186.
- Lee GJ, Lu PH, Hwa K, et al. (2012). "Depressive symptoms in mild cognitive impairment predict greater atrophy in Alzheimer's disease related regions". *Bio Psychiatry*; 71: 814-21.
- Lim WS, Gammack JK, Van Niekerk J, Dangour AD. (2006). "Omega 3 fatty acid for the prevention of dementia". *Cochrane Database Sys Rev*; 25(1):CD005379.
- Liner Li KI, Hall CD, Robertson KR. (2008). "Effects of antiretroviral therapy on cognitive impairment". *Curr HIV/AIDS Rep*; 5:64-71.
- Livingstone G, Johnston K, Katona C, et al. (2005). "Old Age Task Force of the World Federation of Biological Psychiatry: Systematic review of psychological approaches to the management of neuropsychiatric symptoms of dementia". *Am J Psychiatry*; 162:1996-2021.
- Llewellyn GK, Lang IA, Langa KM, et al. (2009). "Exposure to second hand smoke and cognitive impairment in non-smokers: national cross sectional study with nicotine measurement". *BMJ*; 12:338:b462. doi: 10.1136/bmj.b462.
- Luchsinger JA, Tang MX, Miller J, et al. (2007). "Relation of higher folate intake to lower risk of Alzheimer disease in the elderly". *Arch Neurol*; 64:86-92.
- Luchsinger JA, Tang MX, Shea S, Mayeux R. (2002). "Caloric intake and the risk of Alzheimer disease". *Arch Neurol*; 59:1258-63.
- Malouf R, Grimley Evans J. (2008). "Folic acid with or without vitamin B12 for the prevention and treatment of healthy elderly and demented people". *Cochrane Database Syst Rev*; 8;4: CD 004594.
- Maoli F, Coveri M, Pagni P, et al. (2007). "Conversion of mild impairment to dementia in elderly subjects: a preliminary study in a memory cognitive disorder unit". *Arch Gerontol Geriatr*; 44 suppl1:233-41.
- Martin M, Clare L, Altgassen AM, et al. (2011). "Cognition-based interventions for healthy older people and people with mild cognitive impairment". *Cochrane Database Sys Rev*; 1:CD006220. doi: 10.1002/14651858.CD006220.pub2.
- Mayeux R, Stern Y. (2012). "Epidemiology of Alzheimer disease". *Cold Spring Harb Perspect Med*; 1, 2(8).
- McKeith IG, Del Ser T, Spano P, et al. (2000). "Efficacy of rivastigmine in dementia with Lewy bodies: a randomized, double-blind, placebo-controlled international study". *Lancet*; 356:2031-36.
- McKeith IG, Perry EK, Perry RH, for the Consortium on DLB. (1999). "Report of the second dementia with Lewy body international workshop: diagnosis and treatment". *Neurology*; 53(5):902-05.
- McKeith IG. (2002). "Dementia with Lewy bodies". *Br J Psychiatry*; 180:144-47.
- McKhann G, Drachman D, Folstein SE, et al. (1984). "Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: Report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's disease". *Neurology*; 34: 939-44.
- McKhann G, Knopman DS, Chertow H, et al. (2011). "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*; 7(3):263-9.
- Mendonça A, Guerreiro M. (2008). Escalas e Testes na Demência. Ed GEECD (Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências).
- Michel BF, Luciani V, Geda YE, et al. (2010). "In Alzheimer's disease, the clinical expression of behavioral and psychological signs and symptoms in early and specific neuropathological stages". *Encephale*; 36(4): 314-25.
- Milne A, Culverwell A, Guss R, Tuppen J, Whelton R. (2008). "Screening for dementia in primary care: a review of the use, efficacy and quality of measures". *Int Psychogeriatrics*; 20:530-4.
- Nasreddine ZS, Phillips NA, Bédirian V, et al. (2005). "The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment". *J Am Geriatr Soc*; 53:695-99.
- Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et al. (1998). "Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria". *Neurology*; 51:1546-54.
- Nestor PJ, Scheltens P, Hodges JR. (2004). "Advances in the early detection of Alzheimer's disease". *Nat Med*; 10 suppl:S34-S41.
- Nunes B, Silva RD, Cruz VT, et al. (2012). "Prevalence and pattern of cognitive impairment in rural and urban populations from northern Portugal". *BMC Neurol*; 10:42.
- Owby RL, Crocco E, Acevedo A, et al. (2006). "Depression and risk for Alzheimer disease: Systematic review, meta-analysis and metaregression analysis". *Arch Gen Psychiatry*; 63:530-38.
- Peterson R, Smith G, Waring CS, et al. (1999). "Mild cognitive impairment: clinical characterization and outcome". *Arch Neurol*; 56:1133-42.
- Peterson R, Smith GE, Kokmen E, et al. (1992). "Memory function in normal aging". *Neurology*; 115:261-70.
- Pöllock BG, Mulsant BH, Rosen J, et al. (2007). "A double-blind comparison of citalopram and risperidone for the treatment of behavioral and psychotic symptoms associated with dementia". *Am J Geriatr Psychiatry*; 15: 942-52.
- Pontes C. (2011). Aspectos epidemiológicos da demência in *Jornadas de Gerontopsiquiatria*. Ed. APG, Águeda, pp. 13-16.
- Profenno LA, Porsteinsson AP, Faraone SV. (2010). "Meta-analysis of Alzheimer's disease risk with obesity, diabetes, and related disorders". *Biol Psychiatry*; 67:505-12.
- RoldãoVieira C, Pestana LC, Feio M, et al. (1991). "Perturbações psiquiátricas da 3.ª idade e seus preditores psicopatológicos". *Rev Psiq Depart S Mental*; II série(XIII), 3-4:27-41.
- RoldãoVieira C. (1998). "As perturbações psicopatológicas mais comuns nas demências". *Geriatrics*; 11, 105:5-11.
- Román G, Erkinjuntti T, Wallin A, et al. (2002). "Subcortical ischaemic vascular dementia". *Lancet Neurol*; 1:426-36.
- Román G, Sachdev P, Royall D, et al. (2004). "Vascular cognitive disorder: a new diagnostic category updating vascular cognitive impairment and vascular dementia". *J Neurol Sciences*; 226:81-87.
- Román G, Tatemichi T, Erkinjuntti T, et al. (1993). "Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies: report of the NINDS-AIREN International Workshop". *Neurology*; 43:250-60.
- Roriz JM, Castro L, Nunes B. (2008). "Medicamentos e perturbações da memória e cognição" in *Memória - Funcionamento, Perturbações e Treino*. Ed. Lidel.
- Santana I, Cunha L. (2005). *Demência(s) Manual para Médicos*. Ed. Faculdade de Medicina Universidade Coimbra.
- Sarazin M, Horne N, Dubois B. (2007). "Natural decline and prognostic factors" In Gauthier S (Ed.), *Clinical diagnosis and management of Alzheimer's disease* (3rd ed.), London, pp.137-48.
- Scarmeas N, Stern Y, Mayeux R, et al. (2009). "Mediterranean diet and mild cognitive impairment". *Arch Neurol*; 66:216-25.
- Schneider LS, Tariot PN, Dagerman KS, et al. (2006). "CATIE-AD Study Group. Effectiveness of atypical antipsychotic drugs in patients with Alzheimer's disease". *N Engl J Med*; 355(15):1525-38.
- Schofield PW, Jacobs D, Mardcr K, et al. (1997). "The validity of new memory complaints in the elderly". *Archives of Neurology*; 54:756-59.
- Small AS. (2001). "Age-related memory decline. Current concepts and future directions". *Archives of Neurology*; 58:360-4.
- Small GH, Kaufer D, Mendiondo M, et al. (2005). "Cognitive performance in Alzheimer's disease patients receiving for up to 5 years". *Int J Clin Pract*; 59:473-77.
- Snowdon DA, Greiner LH, Mortimer JA, et al. (1997). "Brain infarction and the clinical Expression of Alzheimer Disease: The Nun Study". *JAMA*; 277:813-7.
- Solfritt V, D'Introno A, Colacicco, et al. (2006). "Alcohol consumption, mild cognitive impairment, and progression to dementia". *Neurology*; 68:1790-9.
- Starkstein SE, Chemerinski E, Sabe L, et al. (2007). "Prospective longitudinal study of depression and anosognosia in Alzheimer's disease". *Br J Psychiatry*; 171:47-52.
- Sydenham E, Dangour AD, Lim WS. (2012). "Omega 3 fatty acid for the prevention of cognitive decline and dementia". *Cochrane Database Sys Rev*; 6:CD005379.
- Vieira MO, Ganança L, Dias V, et al. (2010). "Queixas de memória em doentes psiquiátricos eutímicos reflectem um défice cognitivo objectivo?" Poster; VI Cong Nac Psiquiatria.
- Welsh KA, Butters N, Hughes J, et al. (1991). "Detection of abnormal memory decline in mild cases of Alzheimer's disease using CERAD neuropsychological measures". *Archives of Neurology*; 48:278-81.
- WHO. (1992). *The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders*, Ed. WHO, Geneve.
- Wilcock GK, Ballard GC, Cooper JA, Loft H. (2008). "Mentantime for agitation/aggression and psychosis in moderately severe to severe Alzheimer's disease: a pooled analysis of 3 studies". *J Clin Psychiatry*; 69: 341-8.
- Wilson RS, Barnes LL, Aggarwall NT, et al. (2010). "Cognitive activity and the cognitive morbidity of Alzheimer disease". *Neurology*; 75:990-6.
- Yaffe K, Falvey C, Hamilton N, et al. (2012). "Diabetes, glucose control, and 9-year cognitive decline among older adults without dementia". *Arch Neurol*; 69(9): 1170-5.
- Zhu CW, Sano M. (2006). "Economic considerations in the management of Alzheimer's disease". *Clin Intern Aging*; 1:143-154.