

A deterioração mental dos idosos. A tão falada arterioesclerose cerebral e a misteriosa doença de Alzheimer

CARLOS GARCIA *

O QUE É A DEMÊNCIA. TIPOS DE DEMÊNCIA

Noutros locais desta revista fala-se das alterações que o cérebro sofre com a progressão dos anos e da evolução que as características psicológicas das pessoas sentem com o passar da idade.

Este capítulo diz respeito a uma forma de patologia mental muito frequente nos idosos — a demência. Chama-se demência à situação em que uma pessoa perde faculdades mentais que teve. Este defeito envolve a generalidade das funções mentais com destaque para as funções intelectuais ou cognitivas. Ao contrário do atrasado mental que nunca possuiu faculdades mentais, o demente teve-as mas perdeu-as.

Demência e deterioração mental são sinónimos. Há quem distinga as duas situações utilizando a expressão deterioração quando a perturbação mental é ligeira e a expressão demência quando a situação é grave. A questão é semântica mas a literatura internacional não vem em apoio desta distinção.

A demência, ao invés do que muita gente pensa, não é uma perturbação exclusiva dos velhos. Na 3.^a edição do *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* editado pela American Psychiatric Association conhecido pela expressão DSM-III afirma-se: «*O diagnóstico de demência pode ser feito*

em qualquer idade a partir do momento em que o quociente intelectual esteja suficientemente estabilizado (usualmente pelos 3 ou 4 anos de idade). Portanto, se uma criança de quatro anos vem a sofrer de uma doença neurológica crónica que interfere com as funções previamente adquiridas de modo a baixar-lhe significativamente o funcionamento intelectual e adaptativo, essa criança considera-se sofrer tanto de demência como de atraso mental» (DSM-III, 1980, p. 109). O mesmo DSM-III estabelece que se uma pessoa sofrer uma doença que a leve a perder faculdades mentais depois dos 18 anos deve-se-lhe atribuir o diagnóstico de demência mas se isso ocorrer antes dos 18 anos deve-se dizer que essa pessoa sofre de demência e de atraso mental simultaneamente. Neste último caso o doente ficou demente porque perdeu faculdades que já possuía e sofre de atraso mental porque, não tendo ainda atingido o desenvolvimento mental máximo, tem ainda potencialidades a desenvolver. É que, uma criança com atraso mental que não tenha sofrido posteriormente doença cerebral que lhe provoque demência, pode ainda melhorar o seu nível intelectual mantendo-se contudo abaixo do que é considerado normal (DSM-III, 1980).

A demência não é uma doença, é uma síndrome. Doença e síndrome são conceitos diferentes muito usados em medicina. Exemplo de doença é o sarampo, exemplo de síndrome é a síndrome febril. Quando se diz que um doente tem uma síndrome febril estamos a dizer por duas palavras que o doente tem febre, está prostrado, suado, congestionado, tem

* Prof. Auxiliar de Neurologia da Faculdade de Medicina de Lisboa; Laboratório de Estudos da Linguagem do Centro de Estudos Egas Moniz.

urina de cor carregada, isto é, tem um quadro clínico que ocorre em várias doenças febris incluindo o sarampo. Síndrome é uma abstracção para descrever a situação em que um mesmo conjunto de sintomas e sinais clínicos ocorre em diferentes doenças. O doente com sarampo tem uma síndrome febril mas para além dos sintomas e sinais que fazem parte da síndrome febril tem outros que individualizam o sarampo dentro das doenças febris.

Fala-se por vezes de demências (no plural) e pode perguntar-se se há então uma síndrome demencial ou várias. A demência é de facto uma síndrome que toma aspectos particulares conforme as causas que a determinam falando-se então de demências (no plural) que passam a ser consideradas demências: a demência alcoólica, a demência de Alzheimer, etc.

São diversas as situações que se conhecem que podem provocar demência: defeitos bioquímicos hereditários geralmente manifestando-se na infância, doenças bioquímicas adquiridas, carências de vitaminas, perturbações endócrinas, intoxicações que podem ser de medicamentos, infecções comprometendo o sistema nervoso, doenças cardiovasculares, tumores cerebrais, hematomas intracranianos e algumas outras causas. À parte este grande grupo de situações demenciais de causa conhecida há um grupo de demências cuja causa não é ainda conhecida; pertencem às chamadas doenças degenerativas do sistema nervoso. Estas, são doenças familiares, de causa desconhecida, progressivas, cada uma delas produzindo defeitos neurológicos idênticos nos indivíduos de uma mesma família por ela afectados. A doença de Alzheimer e a doença de Parkinson pertencem a este grupo de doenças do sistema nervoso.

Como se poderá, talvez, depreender das causas referidas para a síndrome demencial, a demência pertence às chamadas síndromes cerebrais orgânicas. Têm sido assim designadas as perturbações mentais a que é subjacente um defeito estrutural reconhecido do cérebro, ao contrário das afecções mentais funcionais em que se não conhecia alteração estrutural cerebral subjacente. Note-se, de passagem, que também esta distinção começa a ter um sabor antiquado já que, recentemente, têm sido detectadas alterações estruturais do cérebro em doenças até agora consideradas tipicamente funcionais como a esquizofrenia e a depressão.

Há ainda quem, influenciado por concepções do passado, pense que a demência é uma situação

irreversível. Esta ideia não é correcta já que, sendo a demência uma síndrome, ela será reversível ou irreversível consoante a causa que a determina, como é óbvio. Se a doença que determina a demência tiver tratamento a demência desvanece-se.

A característica clínica fundamental da demência é, como se disse no início, a falência das faculdades intelectuais ou seja da memória, da linguagem, da capacidade de abstracção, etc. Mas, também as funções não intelectuais, as emoções, os afectos, são perturbados. Enfim toda a personalidade é envolvida no processo demencial. O DSM-III (DSM-III, 1980) fornece critérios diagnósticos para a demência indicando que, para se fazer este diagnóstico, é necessário haver:

A. Perda de faculdades intelectuais de gravidade suficiente para interferir com o funcionamento social ou profissional.

B. Defeito de memória.

C. Pelo menos um dos seguintes:

(1) defeito do pensamento abstracto manifestado por interpretação concreta de provérbios, incapacidade para encontrar semelhanças ou diferenças entre palavras relacionadas entre si, dificuldade em definir palavras e conceitos, e outras tarefas semelhantes;

(2) defeito de crítica;

(3) outras perturbações das funções corticais mais diferenciadas tais como afasia (perturbação da linguagem devida a disfunção cerebral), apraxia (incapacidade para desempenhar tarefas motoras apesar da compreensão e função motora estarem intactas), agnosia (incapacidade de reconhecer e identificar objectos apesar das funções sensoriais estarem intactas), defeito de habilidade construtiva (i.e., incapacidade para copiar figuras tridimensionais, juntar cubos ou fósforos segundo determinados padrões);

(4) modificação da personalidade, i.e., alteração ou acentuação dos traços premórbidos.

D. Ausência de obnubilação da consciência (i.e., exclui-se o diagnóstico de estado confusional ou intoxicação embora estes estados se possam sobrepor).

E. Ou (1) ou (2):

(1) evidência a partir da história, do exame físico, ou dos exames laboratoriais, da existência de um factor orgânico específico que se julgue etiologicamente relacionado com a perturbação;

(2) na ausência de tal evidência, um factor orgâ-

nico necessário à ocorrência da síndrome pode ser presumido se foram excluídas outras perturbações mentais que não doenças mentais orgânicas e se as alterações comportamentais representam defeito cognitivo em várias áreas.

As demências dos indivíduos idosos

Não nos preocupemos em definir a idade a partir da qual nos devemos considerar idosos. Como se viu atrás, em qualquer idade se pode ficar demente mas há doenças das que se manifestam por demência que incidem preferencialmente numa ou noutra idade; a demência devida a uma doença bioquímica hereditária é frequente em crianças, a demência devida a traumatismo craniano ocorre mais em jovens adultos, a doença de Alzheimer aparece acima dos cinquenta anos aumentando a sua incidência com o aumento dos anos.

As demências mais frequentes nas pessoas idosas são, em primeiro lugar, o conjunto das que pertencem às chamadas doenças degenerativas do sistema nervoso de que já falámos. Destas, a grande maioria dos casos é devida a doença de Alzheimer, um pequeno número a doença de Parkinson e um número mais pequeno ainda a doença de Huntington e de Pick. Depois, nos idosos, podem ocorrer, por ordem decrescente de incidência, as demências causadas por tumores cerebrais ou hematomas intracranianos, a demência causada por problemas vasculares cerebrais, a demência do alcoolismo e a que acompanha uma doença mal conhecida do público chamada hidrocefalia de pressão normal.

Segue-se uma pequena descrição de cada uma destas situações ficando de parte a doença de Alzheimer e a doença de Pick de que falaremos destacadamente mais adiante.

Doença de Parkinson — A doença de Parkinson é uma doença do sistema nervoso de causa desconhecida. Tem início raramente antes dos quarenta anos sendo a idade média da instalação da doença pelos sessenta anos. Caracteriza-se por os doentes apresentarem, sobretudo tremor, usualmente mais notório nas mãos, e prisão de movimentos. As pessoas que sofrem desta doença têm uma face pouco expressiva (hipomínia ou amímia), caminham um pouco curvadas, com lentidão e passos miúdos. Muitos destes doentes embora lentos na sua expressão conservam

as suas propriedades intelectuais mas alguns deles perdem estas faculdades em maior ou menor grau.

Doença de Huntington — É também uma doença degenerativa do sistema nervoso mas pouco frequente. Nesta doença é muito evidente a marca da hereditariedade ao ver-se ela passar tão claramente de pais para filhos. Começa a revelar-se, em regra, na quarta ou quinta década da vida. Manifesta-se por demência e movimentos involuntários, uma espécie de *tiques* que começam por se notar na face e nas mãos e, progressivamente, acabam por abranger toda a musculatura corporal. Os doentes com doença de Huntington antes de se apresentarem demenciados começam por manifestar alterações de personalidade, mostram-se desconfiados, irritáveis e perdem o autocontrolo exibindo explosões de cólera, enveredando pelo alcoolismo ou pela promiscuidade sexual. Evoluindo a doença, aparece o defeito de memória e depois, gradualmente, desenvolve-se a demência.

Tumores cerebrais e Hematomas intracranianos — Os tumores cerebrais manifestam-se de várias maneiras: por dores de cabeça e vômitos, por ataques epilépticos ou paralisias. Às vezes, se se localizam em certas regiões do cérebro, os lobos frontais, o lobo temporal direito ou o corpo caloso, podem, em vez dos sintomas e sinais acima referidos, manifestar-se por deterioração mental. O mesmo se passa com os hematomas intracranianos chamados subdurais, acumulações de sangue entre o crânio e a duramater, a membrana mais superficial das três que envolvem o cérebro. Estes hematomas resultam, em regra, de traumatismos cranianos às vezes de pequena gravidade.

Doença vascular cerebral — Está muito divulgada a noção de que a deterioração mental das pessoas idosas é causada por arterioesclerose. Esta noção nasceu da ideia de que, sendo a arterioesclerose uma doença das artérias que provoca o estreitamento do seu lume, isto determinará, no caso das artérias cerebrais, uma diminuição do aporte de sangue ao cérebro que, por sua vez, originará uma falência da sua eficácia e portanto um declínio das capacidades intelectuais.

Entretanto, várias investigações têm provado que a arterioesclerose das artérias cerebrais não causa demência. É preciso saber que o sangue, desde que sai

do coração até ao ponto em que, após penetrar na massa do cérebro, o irriga levando-lhe os produtos de que ele se alimenta e drenando as substâncias que constituem os detritos do seu metabolismo, atravessa dois tipos de artérias, umas de maior calibre (artérias carótidas, vertebrais e cerebrais) que conduzem o sangue até à periferia do cérebro e outras de menor calibre (menos de 0,2 mm de diâmetro) chamadas perfurantes ou penetrantes que partindo das artérias mais grossas penetram o cérebro fazendo chegar o sangue a todas as suas células.

A arterioesclerose que provoca uma perda de flexibilidade das artérias e irregularidades do seu lume só afecta as artérias de maior calibre poupando as finas artérias penetrantes. A arterioesclerose só se estenderá às artérias penetrantes se o doente sofrer de tensão arterial elevada. Verificou-se que o grau de correlação entre a arterioesclerose, quando ela se não estende às artérias penetrantes, e a demência, é limitada. Isto é, tanta arterioesclerose têm os velhos dementes como os velhos não dementes (Corsellis e Evans, 1965; Skullerud, 1985). Outro argumento que contribui para desfazer a ideia da arterioesclerose ser causa de deterioração mental advém de estudos baseados na medição do fluxo sanguíneo cerebral e na reactividade das artérias cerebrais às variações da pressão do sangue (tensão arterial) ou da quantidade de anidrido carbónico do sangue. Há hoje métodos que permitem medir o fluxo sanguíneo cerebral, ou seja, a quantidade de sangue que flui por uma dada zona do cérebro num dado espaço de tempo. Simultaneamente pode medir-se a quantidade de oxigénio que o tecido cerebral consegue extrair do sangue arterial. Por outro lado sabe-se que as artérias cerebrais dilatam-se se aumenta a quantidade de CO₂ do sangue ou se diminui a pressão do sangue e vice-versa. Chama-se a esta capacidade das artérias a reactividade cerebro-vascular. Lassen e Ingvar verificaram que nos indivíduos idosos com arterioesclerose há somente uma moderada redução do fluxo sanguíneo cerebral e do consumo de oxigénio mantendo-se a reactividade cerebro-vascular normal ao CO₂ e uma resposta autorregulatória normal às alterações da pressão sistémica (Lassen e Ingvar, 1980).

Existe contudo uma demência de origem vascular que não directamente devida a arterioesclerose. Resulta ela do somatório de estragos causados no cérebro por enfartes cerebrais de maior ou menor tamanho em maior ou menor número e em diferentes

localizações cerebrais. Enfarte cerebral é a lesão que resulta da oclusão de uma artéria de maior ou menor calibre. Conforme o seu tamanho também maior ou menor é a porção do cérebro que, sem irrigação sanguínea, fica destruída. A oclusão de uma artéria pode resultar de uma embolia com ponto de partida no coração ou na parede de uma artéria de maior calibre a montante do sítio onde se deu a oclusão. A oclusão pode também resultar do desenvolvimento de um trombo no lume da artéria sendo um trombo como que um coágulo que pode atingir tal tamanho que entupa a artéria.

Os enfartes cerebrais podem ou não causar demência consoante a sua localização cerebral e a quantidade de cérebro destruída. Tipicamente a demência deste tipo ocorre em doentes com hipertensão arterial cujas artérias penetrantes invadidas pelo processo arterioesclerótico acabam por entupir originando pequenos enfartes cerebrais. O quadro clínico desta demência, chamada vascular ou multienfartes, varia consoante as áreas cerebrais afectadas mas uma característica comum é o facto de, ao longo da sua evolução, o doente apresentar vários episódios de defeito neurológico conforme os enfartes vão ocorrendo, com maior ou menor remissão dos sintomas e sinais nos intervalos dos enfartes. É portanto um quadro que evolui em degraus.

Alcoolismo — O álcool ingerido em quantidades exageradas durante anos pode conduzir a uma situação demencial. O álcool actua deletariamente no cérebro de várias maneiras: por si próprio, como tóxico, por intermédio dos efeitos no cérebro das substâncias resultantes da sua agressão a outros órgãos (p.e., a amónia produzida em excesso pelo fígado lesado) e através de carências de elementos nutritivos essenciais nomeadamente vitaminas, que sempre acompanham o alcoolismo. A demência do alcoolismo é uma das formas de demência susceptíveis de remissão, parcial ou total, se entretanto o doente fizer uma suspensão da ingestão alcoólica.

Hidrocefalia de pressão normal — Literalmente, hidrocefalia quer dizer cabeça de água. Diz-se que há hidrocefalia quando o líquido cefalorraquidiano, que preenche o espaço natural entre as meninges, ou seja, as membranas que revestem o cérebro e a medula, é em maior quantidade que o normal. O líquido cefalorraquidiano é produzido em determinados pontos do cérebro e reabsorvido noutros locais. Ocorre hidro-

cefalia ou porque o cérebro sofreu uma atrofia ou porque se estabeleceu um obstáculo à natural circulação do líquido com a sua acumulação a montante e a resultante compressão do cérebro. Na primeira destas situações não há aumento da pressão dentro do crânio, é um hidrocéfalo *ex-vacuo*, o líquido cefalorraquidiano aumenta para ocupar o espaço deixado pelo cérebro atrofiado. Na segunda situação desenvolve-se aumento da pressão intracraniana.

Na chamada hidrocefalia de pressão normal, uma entidade clínica descrita nos anos sessenta, não existe atrofia cerebral mas também não existe uma situação de clara hipertensão intracraniana sendo ainda controversa a explicação fisiopatológica do processo. É uma doença de pessoas idosas caracterizada clinicamente pela ocorrência de demência, dificuldade na marcha e incontinência de esfíncteres. É outra forma de demência potencialmente reversível. Em casos correctamente diagnosticados utilizando um procedimento cirúrgico relativamente simples é possível uma remissão do quadro clínico. A intervenção cirúrgica consiste em introduzir um tubo de plástico através de um buraco no crânio até que a extremidade do tubo atinja um dos ventrículos cerebrais (cavidade do cérebro) sendo depois o restante tubo que ficou fora do crânio, colocado entre a pele e o crânio passando ao longo do pescoço e do tórax, sempre debaixo da pele, até ao abdómen onde o líquido cefalorraquidiano, desviado do cérebro, é reabsorvido entrando na corrente sanguínea.

Enquadramento nosológico da demência. As doenças mentais dos idosos

Esquirol, o eminente psiquiatra francês do início do século XIX, definiu demência como uma afecção cerebral caracterizada por enfraquecimento da sensibilidade, da compreensão e da vontade. O raciocínio, a memória recente, a atenção e a capacidade para a abstracção, todos estariam afectados. Distinguiu Esquirol três variedades de demência: aguda, crónica e senil.

Posteriormente os discípulos de Esquirol isolaram do seu conceito de demência, a síndrome de confusão mental. Esta síndrome englobava muitas perturbações mentais agudas, orgânicas e psicogénicas.

Mais tarde, Kraepelin, o famoso psiquiatra alemão da transição do século passado para o século actual, isolou da demência crónica de Esquirol o que designou demência precoce e que mais tarde recebeu o nome de esquizofrenia. Foi também Kraepelin que adoptou a expressão demências orgânicas para as doenças mentais crónicas acompanhadas de alterações estruturais do sistema nervoso central. Neste grupo incluíam-se a demência devida à sífilis, os traumatismos cranianos e a insanidade da velhice ou demência senil. Considerava-se, em geral, nesta altura, que a demência senil era devida a arterioesclerose.

No fim do século XIX foi identificada no cérebro de indivíduos com diversas doenças do sistema nervoso, uma alteração histológica, a placa senil.

Foi em 1907 que Alzheimer, um anatomopatologista que trabalhava com Kraepelin desde 1902, descreveu uma forma de demência ocorrendo numa mulher de 51 anos e terminava: «*Clinicamente a doente apresentava um quadro tão pouco usual que o caso não podia ser identificado com qualquer das doenças conhecidas. Anatomicamente os achados eram diferentes de todos os outros processos mórbidos conhecidos*» (Alzheimer, 1907). Foi no cérebro desta doente que pela primeira vez foram identificados os novos neurofibrilares, meadas de espessas fibrilhas que se encontram dentro das células nervosas.

São interessantes as circunstâncias em que se efectuou a descoberta de Alzheimer. Kraepelin, então director do instituto em que Alzheimer trabalhava, deixou uma enorme marca na história da psiquiatria. Era um mestre da análise clínica e da classificação nosológica; publicou um manual de psiquiatria — *Psychiatrie* — que atingiu nove edições. Curiosamente nasceu no mesmo ano que Freud, em 1856. Enquanto Kraepelin procurava afincadamente, com a ajuda dos seus colaboradores, um substrato orgânico para as doenças psiquiátricas, ao fim e ao cabo a razão de ser do grande instituto que dirigia em Munique, Freud desenvolvia o sistema psiquiátrico que viria a constituir o maior suporte da atitude antípoda do organicismo em psiquiatria, a psicanálise. Nos primeiros anos do século XX a psicanálise iniciava uma carreira de enorme popularidade no meio médico e entre o público em geral. Entretanto Kraepelin não era muito bem sucedido nos seus esforços para identificar causas e substrato orgânico para as doenças mentais. É nesta altura que Alzheimer isola a doença

que recebeu o seu nome. Nos cinco anos seguintes apareceram na literatura onze novos casos desta doença que começou então a ser conhecida como doença de Alzheimer, uma forma de demência degenerativa ocorrendo no pré-sénio, i.e., entre os 50 e os 65 anos, cujos dados histológicos proeminentes são os novos neurofibrilares e também as placas senis.

Pela mesma altura em que Alzheimer descrevia a doença que adquiriu o seu nome, Pick, um investigador checo identificava uma doença diferindo clinicamente muito pouco da doença de Alzheimer mas completamente diferente do ponto de vista histológico. Conhece-se hoje como doença de Pick e é outra forma de demência.

Entretanto reconheceu-se que as mesmas alterações histológicas que se encontram na doença de Alzheimer se encontram em muitos cérebros de velhos dementes e a designação demência senil passou a ser utilizada para esta forma de demência degenerativa. Paralelamente continuava a ser considerada uma demência arterioesclerótica.

A situação complica-se quando se verifica que as alterações histológicas que se encontram na doença de Alzheimer e na demência senil, se encontram também nos cérebros de velhos sem demência.

Até meados do século XX, a classificação das doenças psiquiátricas com início acima dos cinquenta anos destacava três grandes categorias: demências pré-senis (doença de Alzheimer e doença de Pick), demência senil e demência arterioesclerótica. Nesta classificação eram ainda consideradas todas as outras perturbações mentais subagudas ou crónicas de causa orgânica, ou seja, as devidas a intoxicações, distúrbios metabólicos, tumores cerebrais, etc.

Por estranho que pareça, até meados do século XX, as doenças mentais funcionais nos idosos, embora tivessem já sido reconhecidas, não tinham uma posição nosológica clara e, quando aparecia um doente idoso apresentando pela primeira vez um quadro de depressão ou delírio, a tendência era para considerá-lo como uma manifestação de demência pré-senil, de demência senil ou de demência arterioesclerótica.

Qual era a razão desta atitude? Era o facto de os cérebros dos velhos apresentarem sempre as mesmas alterações histológicas — placas, novos e arterioesclerose. Se um doente idoso apresentava, por exemplo, um delírio, dado que no seu cérebro sempre se encontravam aquelas alterações, o que não acontecia

no cérebro de um jovem também com delírio, isto queria dizer que o delírio do idoso tinha origem numa doença que se traduzia por tais alterações histológicas.

Dois acontecimentos vieram alterar todo este panorama. Primeiro, nos anos cinquenta Roth e colaboradores, com base em meticolosas observações de natureza clínica, epidemiológica e terapêutica, conseguiram reunir argumentos de peso que levaram a que finalmente a depressão e os estados delirantes dos idosos fossem considerados entidades autónomas, independentes das demências degenerativas ou vasculares. Segundo, o grupo de Roth, com o apoio do anatomopatologista Tomlinson, provou que, embora no cérebro de um idoso normal e no de um demente se encontrem as mesmas alterações histológicas, existe entre eles uma clara fronteira quantitativa, isto é, na demência de Alzheimer e na demência senil as placas e os novos neurofibrilares são em quantidade muito maior que no velho sem demência. Além de outras implicações, isto significa que o facto de se encontrarem algumas placas e novos num velho com depressão não significa que o velho esteja demente e a depressão seja uma manifestação de demência.

A doença de Alzheimer

Aspectos gerais — Já sabemos que a doença de Alzheimer é uma forma de demência degenerativa. Até há pouco tempo consideravam-se três tipos de demência degenerativa: a doença de Alzheimer, a doença de Pick e a demência senil. Recentemente, com base em estudos de índole clínica, anatomopatológica e bioquímica, concluiu-se não haver razão para considerar que a doença de Alzheimer e a demência senil fossem doenças diferentes e passou a ser uso falar-se só da doença de Alzheimer. Por outro lado a doença de Pick é uma doença rara com uma prevalência muito pequena comparada com a doença de Alzheimer, e assim, a expressão doença de Alzheimer tornou-se quase sinónimo de demência degenerativa.

A prevalência da doença de Alzheimer está a aumentar de paralelo com o aumento do número de pessoas de idade. Houve já quem lhe chamasse «*a epidemia que se aproxima*» (Plum, 1979). Roth aponta para 5% como o valor da prevalência da doença de Alzheimer nos indivíduos com mais de 65

anos (Roth, 1978). Palo e colaboradores estudando uma população de 1.300.000 habitantes com 30 anos ou mais, no Sul da Finlândia, concluíram que a prevalência da demência nessa população é de 1%, sofrendo 40% dos dementes da doença de Alzheimer (Palo et al., 1981).

O risco de morbidade para a doença de Alzheimer aumenta com a idade. Roth fornece dados a este respeito: «a prevalência da doença é de 2,3% entre os 65 e 70 anos, de 3,9% entre os 70 e os 80 anos e de 22% acima dos 80 anos» (Roth, 1978).

Muitos casos de doença de Alzheimer são familiares. Quer dizer que é relativamente frequente encontrar famílias em que vários membros de diferentes gerações sofrem da doença.

Existe a convicção, entre os que lidam com a doença, que ela é mais frequente nas mulheres que nos homens mas isto é contestado por alguns.

No que respeita à duração da doença Liston fez uma revisão de oito trabalhos que reuniam ao todo 352 casos de doença de Alzheimer de início no pré-sénio. A duração da doença desde o começo até à morte variava de 1 a 15 anos com uma média de cerca de 7 anos (Liston, 1979). Larsson e colaboradores, a partir de um estudo de 719 casos de doença de Alzheimer de início no sénio concluíram que a duração média da doença era de 4 a 5 anos (Larsson et al., 1963).

Em termos de frequência, é convicção geral que a doença de Alzheimer é, de longe, a forma mais frequente de demência nas pessoas acima dos cinquenta anos.

Etiologia — Não se conhece a causa da doença de Alzheimer apesar de várias hipóteses terem sido investigadas. Há estudiosos que admitem tratar-se de uma infecção, outros buscam uma origem imunológica, outros admitem tratar-se de uma intoxicação, outros ainda julgam estar-se perante um erro de genética. É possível que mais que um destes factores se conjuguem para determinar o aparecimento da doença.

Alterações anatómicas e bioquímicas — Na doença de Alzheimer, sobretudo nos casos com início nas pessoas mais novas, o cérebro apresenta-se, em regra, atrofiado em excesso do que seria de esperar do envelhecimento normal. A atrofia é, em geral, simétrica e generalizada, tendendo a predominar nos lobos frontais, embora possa por vezes ser acentuada

nas regiões temporais, menos vezes nas regiões parieto-occipitais. Quando o cérebro é cortado no plano frontal verifica-se que os ventrículos estão usualmente aumentados de volume e o córtex tem menor espessura que o normal.

Já atrás se disse que as alterações histológicas típicas da doença de Alzheimer são as placas senis e os novos neurofibrilares mas outras alterações fazem parte da doença: a perda de células nervosas, a degenerescência granulo-vacuolar, a substância amilóide e os corpos de Hirano. Todos estes achados microscópicos se encontram também no cérebro dos velhos sem demência só que em muito menor quantidade.

Vários defeitos dos neurotransmissores, as substâncias químicas que em quantidades microscópicas transferem os impulsos nervosos de umas células para as outras, têm sido encontrados na doença de Alzheimer. A deficiência de acetilcolina, um desses neurotransmissores, tem sido considerada o defeito bioquímico fundamental mas diminuição de outros neurotransmissores, como a noradrenalina e a serotonina, têm sido relatados. É importante salientar que defeitos dos mesmos neurotransmissores embora em quantidades menores têm sido encontrados na velhice sem demência.

Tanto quanto se sabe actualmente a distinção entre doença de Alzheimer e envelhecimento sem demência, em termos morfológicos e bioquímicos, é tão só quantitativa. Não se conhece ainda qualquer distinção qualitativa entre as duas situações.

Quadro clínico — A doença de Alzheimer instala-se de modo insidioso, progredindo lentamente, às vezes com períodos estacionários e até com aparentes mas fugazes remissões. O número de fases em que pode ser dividida a sua evolução varia consoante os autores, já que é uma doença que progride sem marcos nítidos. Julgamos conveniente dividir a sua evolução em quatro fases. Numa primeira, «de esquecimento», quase só os doentes notam as suas falhas. Os doentes sentem que a memória não corresponde como antes, que se esquecem de dados do dia-a-dia, que não dominam os assuntos. Passam a socorrer-se de notas, de agendas. Reconhecendo as suas falhas e a necessidade de as dissimular, deprimem-se. Nesta primeira fase só os mais atentos de entre os familiares e os colegas de trabalho notam as suas deficiências. É provável que tanto subjectiva como objectivamente a situação seja tão mais evi-

dente quanto mais diferenciada ou mais intelectual for a actividade dos doentes. Entretanto o tempo vai passando, a situação agrava-se, o quadro clínico entra na segunda fase, «de confusão». Os erros dos doentes tornam-se manifestos, as falhas de memória são agora evidentes e aparecem perturbações da orientação. Os doentes são aconselhados a afastar-se do seu trabalho, ficam ansiosos e deprimidos e os familiares tornam-se apreensivos. Neste período da doença alguns doentes têm ataques epiléticos. A doença entra então na terceira fase, «de demência». Os doentes fazem disparates flagrantes e, muito desorientados, perdem-se com facilidade. A partir daqui é usual que deixem de ter depressão e ansiedade. Na fase de «demência» muitos doentes, levados ao médico por familiares, negam queixas e tomam uma atitude de quem não sabe bem porque está ali. A personalidade dos doentes, atingido este período, está francamente deteriorada; deixam de reconhecer familiares e amigos e de identificar os ambientes, o débito do discurso é, com frequência, pobre, perseverante, ecolálico e com parafasias. Não se vestem sozinhos, perderam os modos de comer que tinham, passando a comer só com a colher ou com a mão e, acidentalmente, têm incontinência de esfíncteres. Uns mantêm-se calmos, dóceis, outros tornam-se muito irrequietos, mesmo agitados. Muitas vezes, os doentes calmos, embora tenham um facies e um discurso vazios, sem vida, mantêm as graças sociais, saúdam os circunstantes correctamente, usando as fórmulas convencionais. Os doentes irrequietos têm uma hiperactividade sem finalidade, perseverante, chegando a necessitar que aqueles que tomam conta deles os estejam constantemente a conter. Por vezes têm alucinações e ideias paranóides e chegam a ser agressivos. Em muitos, o sono é intercortado por episódios confusionais. Muitas das reacções dos doentes são designadas fenómenos de libertação ou desinibição, que se traduzem pela emergência de tendências e traços de personalidade até aí latentes. Atingido este período da doença, os familiares compenetraram-se da irreversibilidade da situação, conformam-se ou acomodam-se, e mostram-se desanimados com a sobrecarga de cuidados que têm de dispensar aos doentes que passam a exigir vigilância permanente. Na última fase da doença, «de estado vegetativo», os doentes, confinados à cama, quase em mutismo, acabam por adoptar uma postura em flexão pelvicular. Necessitam de intubação nasogástrica ou soros para serem alimentados e estão incontinentes.

Uma intercorrência, em regra uma infecção respiratória, dá-lhes a morte.

Nos doentes com doença de Alzheimer só nas fases finais aparecem nítidos sinais físicos. Até lá os doentes só se distinguem dos indivíduos normais pelo menor desembaraço dos movimentos (bradicinésia). Um neurologista conseguirá ainda verificar nestes doentes a existência de discreto aumento do tono muscular (hipertonia) e a ocorrência de um ou mais dos chamados reflexos primitivos. Estes são reflexos que se encontram na infância, desaparecem com a maturação do sistema nervoso e reaparecem em consequência de certas lesões encefálicas. Existem vários destes reflexos e um exemplo é o reflexo de sucção que consiste em o doente fazer menção de chupar um objecto com que se tocam os seus lábios. Às vezes não é preciso que o objecto lhe toque os lábios basta que lhe toque a bochecha ou se aproxime da boca para que o doente coloque os lábios em jeito de chupar.

Diagnóstico — O diagnóstico da doença de Alzheimer é um diagnóstico de exclusão o que quer dizer que não existindo um marcador biológico para esta doença só se pode afirmar que um doente de idade apropriada sofre de doença de Alzheimer após terem sido excluídas todas as causas reconhecidas de demência. Assim, quando a um médico aparece uma pessoa com mais de cinquenta anos a queixar-se de dificuldade de memória, a primeira coisa que o médico pensa é que essa pessoa possa estar deprimida e, em regra, depois de realizar um exame médico geral e requisitar análises de rotina, prescreve-lhe um antidepressivo e um tranquilizante. É que, muitos dos sintomas iniciais da demência diferem pouco dos que ocorrem nos indivíduos normais que estão exaustos, ansiosos ou sujeitos a pressões ambientais diversas.

Entretanto o tempo passa, decorreram alguns meses, o defeito mental do doente que se queixa ao médico é agora mais acentuado, o doente teve que abandonar o trabalho, começou a admitir-se a necessidade de ser reformado. O médico pede agora análises clínicas um pouco mais elaboradas (nível hemático de vitamina B12, provas de função tiroideia), a avaliação do estado mental com testes psicológicos e uma tomografia axial computadorizada (TAC) cranioencefálica. Se as análises apresentam valores normais, a TAC não mostra mais que atrofia cerebral de maior ou menor grau, os testes revelam um defeito mental global, o doente não tem história

de hipertensão arterial e de ter sofrido pequenos acidentes vasculares cerebrais e o exame geral do doente cabe dentro de parâmetros normais, então o médico poderá fazer o diagnóstico de «provável doença de Alzheimer».

Ao longo de todo este procedimento dois diagnósticos diferenciais difíceis se colocam ao médico: entre doença de Alzheimer e depressão e entre doença de Alzheimer e doença de Pick. No início da evolução da doença de Alzheimer, talvez durante o primeiro ano, às vezes até para além disso, não é fácil afirmar que um doente sofre de demência e não de depressão nervosa. Contribuí para esta dificuldade o facto de o doente de Alzheimer em início, tendo ainda mantido a crítica e reconhecendo as suas falhas de memória, se deprimir ficando portanto, além de demente, também deprimido.

Entre doença de Alzheimer e doença de Pick, dada a semelhança do quadro clínico de ambas as doenças, o diagnóstico diferencial é quase impossível mas, em termos práticos, a distinção entre as duas doenças é, por enquanto, irrelevante já que para nenhuma se conhece remédio.

Terapêutica — Infelizmente não se conhece ainda qualquer terapêutica que obste à progressão da doença. Os tratamentos existentes visam somente a atenuação de alguns sintomas. No início da doença, quando o doente se deprime, beneficiará de antidepressivos. Mais tarde já muito deteriorado, em período de confusão e agitação, o doente terá que ser medicado com neurolépticos.

CONCLUSÃO

As demências são doenças frequentes na última etapa da vida e devem constituir uma preocupação para os que têm a seu cargo a responsabilidade da saúde pública. Por seu lado os médicos que lidam com os doentes devem investigar profundamente os casos de demência para não deixarem escapar-se como irremediáveis as situações que têm tratamento. Por fim os investigadores têm na doença de Alzheimer um enorme desafio. Num plano imediato dois objectivos se lhes deparam: a descoberta de um marcador biológico que permita um diagnóstico mais

correcto e mais precoce, e a descoberta de um tratamento eficaz. Mas para além destas duas metas de natureza pragmática, outra questão de maior profundidade os deverá perturbar: as semelhanças entre a doença de Alzheimer e a senescência normal. Virá tão simplesmente a reconhecer-se que a doença de Alzheimer é somente mais uma doença ou encerrará ela algum segredo que constitua uma das chaves do mecanismo do envelhecimento?

BIBLIOGRAFIA

- ALZHEIMER, A. (1907) — «Uber eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde», *Allg. Z.f. Psychiat.*, 64: 146-148. Traduzido e comentado por R. H. WILKINS e I. A. BRODY (1969), *Arch. Neurol.*, 21: 109-110.
- CORSELLIS, J. A. N. e EVANS, P. H. (1905) — «The relation of stenosis of extracranial cerebral arteries to mental disorder and cerebral degeneration in old age». In: *Proceedings Vth International Congress of Neuro-pathology*, Amsterdam, Excerpta Medica.
- DSM-III — *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (1980), Washington, American Psychiatric Association.
- LARSSON, T.; SJOGREN, T.; JACOBSON, G. (1963) — «Senile dementia». *Acta Psychiatr. Scand.*, 39 (suppl. 167): 3-259.
- LASSEN, N. A. e INGVAR, D. H. (1980) — «Blood flow studies in the aging normal brain and in senile dementia». In: *Aging of the Brain and Dementia (Aging vol. 13)*, Ed.: L. AMADUCCI, A. N. DAVISON, P. ANTUONO. New York, Raven Press.
- LISTON, E. H. (1979) — «The clinical phenomenology of presenile dementia. A critical review of the literature». *J. Nerv. Ment. Dis.*, 6: 329-336.
- PALO, J.; SULKAVA, R. O.; WILSTROM, J. (1981) — «Dementia in the general population». *Comunicação apresentada ao 12.º Congresso Mundial de Neurologia*.
- PLUM, F. (1979) — «Dementia: an approaching epidemic». *Nature*, 279: 372-3.
- ROTH, M. (1978) — «Epidemiological studies». In: *Alzheimer's disease: senile dementia and related disorders. Aging vol. 7*, Ed.: R. KATZMAN, R. D. TERRY, K. L. BICK. New York, Raven Press.
- SKULLERUD, K. (1985) — «Variations in the size of the human brain». *Acta Neur. Scand.*, 71 (suppl. 102): 1-94.

RESUMO

Na primeira parte deste trabalho é dada uma definição de demência explicando-se como pode ela ser encarada como síndrome e como doença e apresenta-se uma lista das causas possíveis de demência ao mesmo tempo que se referem as demências de causa desconhecida que pertencem ao grupo das chamadas doenças degenerativas do sistema nervoso. De seguida descrevem-se as características das demências mais frequentes na terceira idade. Numa segunda parte do texto resume-se a história dos últimos anos no que respeita às doenças mentais dos idosos. Por fim, na terceira parte do trabalho, apresentam-se, com alguma minúcia, os diversos aspectos da doença de Alzheimer.

ABSTRACT

In the first part of this text dementia is defined, an explanation is given for the use of the expression dementia both as syndrome and disease, and the potential causes of dementia are listed with reference to the dementias of unknown cause. Thereafter, the criteria for the diagnosis of dementia provided by the DSM-III are presented. This is followed by a description of the most frequent dementias occurring in the elderly people. The second part of the text summarises the history of the mental diseases of the aged. Finally, in the third part, Alzheimer's disease is described in some detail.