



## **ALTERAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS NA DOENÇA DE LHERMITTE-DUCLOS**

**Cláudia Alves\* & Maria Lapa Esteves\*\***

\* Aluna do Mestrado em Psicologia Clínica na Universidade Lusíada de Lisboa

\*\* Professora do Instituto Superior Miguel Torga (ISMT), Coimbra

### **RESUMO**

Este estudo de caso aborda uma doença rara, a Doença de Lhermitte-Duclos (DLD). Pretende-se demonstrar possíveis alterações neuropsicológicas decorrentes da DLD, numa doente de 38 anos de idade com uma desconhecida, previamente, DLD à qual foi feita uma craniotomia, avaliação neuropsicológica pré e pós cirúrgica e psicoterapia de apoio. A metodologia utilizada foi o Estudo de Caso (N=1). O instrumento utilizado foi o Exame Neuropsicológico entre outras provas complementares de diagnóstico. Os resultados demonstraram que as alterações cognitivas mais evidentes estão relacionadas com as alterações mnésicas, da atenção e ataxia da marcha. Verificou-se que a doente possuía défices de memória, défices de atenção, baixa iniciativa verbal, fotofobia, ataxia à esquerda e ligeira sintomatologia depressiva. Doente actualmente assintomática. O prognóstico na reabilitação cognitiva é positivo. É importante a monitorização no follow-up.

### **INTRODUÇÃO**

A DLD, foi descrita originalmente em 1920 por Lhermitte e Duclos. A sua fisiopatologia é pouco conhecida, contribuindo para as múltiplas denominações atribuídas à doença.

A sua natureza tem sido controversa (lesão hamartomatosa, neoplasia, malformação, mutações do gene homólogo de fosfatase e tensina, suprimido do cromossoma 10 (PTEN)?). A Organização Mundial de Saúde (OMS) integrou a DLD no grau I da Classificação dos Tumores do Sistema Nervoso Central (SNC) (Lara-Torres et al., 2006). Não se conhece ao certo o número de casos em todo o mundo, mas pensa-se que em 2007 existiam 220 casos publicados (Lavín Castejón & Col., 2007).

É frequentemente diagnosticada na terceira ou quarta década de vida. No entanto, pode surgir desde o período neonatal até aos 74 anos de idade. A evolução é lenta e progressiva. A duração dos sintomas varia entre 1 a 30 anos, mas com mais frequência entre 1 a 3 anos. Os sintomas iniciais desenvolvem-se progressivamente, mas a deterioração neurológica pode ser vista espontaneamente ou após uma operação não neurocirúrgica (Berkman, Uluer & Derinkok, 1998).

O diagnóstico definitivo da DLD é histopatológico, mas a RM é excelente para definir os limites exactos da lesão para conseguir uma excisão mais radical durante a cirurgia.

A recessão cirúrgica radical, com a colocação de shunt, se necessário, é o tratamento de eleição nesta doença e pode levar a uma melhor expectativa de vida. A eficácia da radioterapia é desconhecida e não é recomendada como tratamento inicial em virtude das recidivas (Özek & Col. (1990).



## **ALTERAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS NA DOENÇA DE LHERMITTE-DUCLOS**

O cerebelo possui importantes implicações nas funções cognitivas. Quando estas são alteradas devido a lesões neoplásicas (e.g. DLD), torna-se, muitas vezes, necessário intervenção psicológica e neuropsicológica, quer ao nível da avaliação cognitiva, quer afectiva, comportamental e da personalidade.

### **MÉTODO**

#### **Participantes**

A mostra foi constituída por 1 paciente, mulher caucasiana, dextra, 38 anos de idade.

#### **Instrumentos**

Exame neuropsicológico, constituído por diversos sub-testes; Mini-Mental State (MMS); Toulouse-Pieron (TP); Matrizes Progressivas de Raven – Série AB; Prova do Relógio; Sub-testes das Escala Clínica de Wechsler (WMS); Beck Depression Inventory (BDI); Documentos clínicos, no sentido de complementar o caso clínico e Papel, lápis e caneta.

#### **Procedimento**

1º Dia: A paciente foi avaliada neuropsicologicamente. Inicia-se também psicoterapia de apoio. 2º Dia: cirurgia. 3, 4 e 5º Dia: continuação da psicoterapia de apoio. 6º Dia: Avaliação pós-cirurgia para obtenção de défices cognitivos, emocionais, e comportamentais, para posterior elaboração de plano reabilitativo. 7º Dia: continuação de psicoterapia de apoio e estruturação do plano de reabilitação. 8º Dia: psicoterapia de apoio. Agendamento para o plano de reabilitação, a realizar posteriormente à alta clínica. Dia 9: alta clínica. Agendamento de reavaliação neuropsicológica três meses após a cirurgia (follow-up).



NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES. CALIDAD DE VIDA Y SOCIEDAD ACTUAL

RESULTADOS

**Avaliação Neuropsicológica**

<b>Pré-Cirurgia</b>	<b>Pós-Cirurgia</b>
<b>Discurso:</b> fluente, sem presença de parafasias ou alterações de conteúdo	Sem alterações
<b>Linguagem:</b> boa capacidade de identificação de objectos por confrontação visual, nomeação, compreensão e repetição sem alterações	Sem alterações
<b>Escrita e Leitura:</b> sem sinais sugestivos de agrafia ou alexia	Sem alterações
<b>Orientação:</b> sem alterações. Orientada no tempo, espaço, auto e alopsiquicamente	Sem alterações
<b>Atenção:</b> atenção concentrada com alterações (Toulouse-Pieron- ID: 20% ( <b>V. Norm.: 0-9%</b> ))	Sem alterações (Toulouse-Pieron - ID: 9% ( <b>V. Norm.: 0-9%</b> ))

**ALTERAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS NA DOENÇA DE LHERMITTE-DUCLOS**

<b>Gnosias:</b> sem sinais sugestivos de agnosias.	Sem sinais sugestivos de agnosias.
<b>Praxias:</b> sem sinais sugestivos de apraxia dos membros superiores, bucolinguofaciais	Sem sinais sugestivos de apraxias
<b>Capacidade de Abstracção:</b> sem alterações (Raven AB = 11/12)	Sem alterações
<b>Planeamento e sequenciação da acção:</b> sem alterações (Séries de Luria 4/4)	sem alterações (Séries de Luria: 4/4); (Go No Go: 10/10)
<b>Orientação esquerda/direita:</b> sem alterações.	Sem alterações
<b>Diferenças e Semelhanças:</b> sem alteração: 10/10.	Sem alterações
<b>Organização conceptual:</b> sem alterações (Prova do Relógio: 10/10).	Sem alterações
<b>Iniciativa Verbal:</b> baixa iniciativa verbal (8/20)	Baixa iniciativa verbal (10/20)
<b>Memória de Trabalho:</b> sem alterações (Digit Span – OD: 6/9; OI: 5/9)	Ligeiramente alterada (Digit Span – OD: 4/9; OI: 3/9)
<b>Memória áudio-verbal com interferência:</b> sem alterações para a idade de referência (Prova das cinco palavras: 15/15)	Com alterações (Prova das cinco palavras: 8/15)
<b>Memória Associativa:</b> sem alterações (WMS: 18/21)	Sem alterações
<b>Memória Visual:</b> sem alterações (WMS: 12/15).	Com ligeiras alterações (WMS: 9/15).



## NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES. CALIDAD DE VIDA Y SOCIEDAD ACTUAL

<b>Memória Lógica:</b> sem alterações (História de Babcock: 15/18).	Sem alterações
<b>Capacidade Visuo-Construtiva:</b> sem alterações	Sem alterações.
<b>Apresenta sinais sugestivos de ftofobia</b>	Sem sinais sugestivos de ftofobia
<b>Ligeira ataxia à esquerda</b>	Ligeira ataxia à esquerda
Sem sinais sugestivos de heminegligência	Sem sinais sugestivos de heminegligência
<b>Depressão:</b> Sem sintomatologia depressiva ( <b>BDI: 7 - V. Norm. 5-9</b> ).	Ligeira sintomatologia depressiva ( <b>BDI: 12 - V. Norm. 5-9</b> )
<b>Conclusão:</b>  Quadro neuropsicológico caracterizado por alterações ao nível da atenção concentrada, ftofobia, ligeira ataxia à esquerda e baixa iniciativa verbal. Sem sintomatologia depressiva.  Não foram encontradas outras alterações ao nível da actividade nervosa complexa.	<b>Conclusão:</b>  Quadro neuropsicológico caracterizado por ligeira dismnésia para estímulos áudio-verbais e visuais. Ataxia à esquerda. Ligeira sintomatologia depressiva.  Não foram encontradas outras alterações ao nível da actividade nervosa complexa.

## CONCLUSÃO

No caso reportado, apresenta-se uma doente de 38 anos de idade com DLD, no hemisfério cerebeloso esquerdo, com comprometimento das amígdalas cerebelosas e vérmis, à qual foi feita uma craniotomia. A doente apresentava como sintomas iniciais: hidrocefalia, hipertensão intracraniana, ataxia, cefaleias e náuseas, com uma evolução dos sintomas com cerca de 2 meses. Os exames de diagnóstico foram a RMN-CE e TAC-CE, embora o diagnóstico definitivo seja o estudo histopatológico.

Na avaliação neuropsicológica pré-cirurgia as alterações encontradas foram: ligeira ataxia à esquerda, sinais sugestivos de ftofobia, alterações da atenção e baixa iniciativa verbal. Depois da cirurgia a doente apresentou alterações mnésicas, ligeira ataxia à esquerda e sintomatologia depressiva. Os sinais sugestivos de ftofobia desapareceram.

Bugalho, Correa e Viana-Baptista (2006) referem também alterações cognitivas provocadas pela remoção de lesões neoplásicas, como: alterações da linguagem, alterações comportamentais, défices



## ALTERAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS NA DOENÇA DE LHERMITTE-DUCLOS

de função visuo-espacial, défices executivos, défices de memória visual, perturbação afectiva, etc.

O cerebelo é classicamente considerado o responsável pela coordenação motora, não obstante, tem tido implicações importantes nas funções cognitivas.

A intervenção psicológica neste estudo baseou-se, essencialmente, na avaliação das funções nervosas superiores, da esfera emocional e comportamental.

A doente encontra-se, actualmente, assintomática e apresenta apenas uma ligeira dismnésia áudio-verbal e visual. A ataxia à esquerda desapareceu. O prognóstico é favorável e o follow-up será em Março de 2009.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lara-Torres, H. R., Sandoval-Balanzario, M., Rodríguez-Cervantes, J., Barroso-Rodríguez, N., Gómez-Ramírez, A. & Becerra-Lomelí, M.M. (2006). Enfermedad de Lhermitte-Duclos. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Medigraphic Artemisa*, 63, 402-407
- Lavín Castejón, I., Mut Oltra, J., Trillo Belizón, C. & Maldonado Barrionuevo, A. (2007). Enfermedad de Lhermitte-Duclos asociada a enfermedad de Cowden: a propósito de un caso. *An Med Interna (Madrid)*, 24, 239-241
- Berkman, M. Zafer., Uluer, S. & Derinkök, T. (1998). Lhermitte-Duclos Disease. *Turkish Neurosurgery*, 8, 96-100
- Özek, M. Memet., Zirh, T. Ali, Pamir, M. Necmettin., Sav, A. & Erzen, C. (1990). Lhermitte-Duclos Disease in a Young Adult Case Report. *Turkish Neurosurgery*, 1, 178-181
- Bugalho, P., Correa, B. & Viana-Baptista, M. (2006). Papel do Cerebelo nas Funções Cognitivas e Comportamentais. *Bases Científicas e Modelos de Estudo. Acta Med Port* 2006, 19, 257-268

*Fecha de recepción: 28 febrero 2009*

*Fecha de admisión: 19 marzo 2009*