

COMISSÃO DE NEUROPSICOLOGIA

Avaliação Psicológica, Neuropsicológica e Qualidade de vida
na Epilepsia:

Proposta de Recomendações e Normas no âmbito da LPCE

Coordenadora da Comissão:

Isabel Santana, Neurologista, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Consultores científicos:

Ana Catarina Cunha, Neuropsicóloga, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

João Chaves, Neurologista, Centro Hospitalar do Porto

Ricardo Lopes, Neuropsicólogo, Faculdade de Psicologia da Universidade de Coimbra

Data da divulgação:

8 de Março de 2011 (v1)

I – NORMA

- 1) A doença epiléptica é uma situação clínica complexa, que inclui obrigatoriamente a manifestação paroxística de crises epilépticas, mas cujo quadro sintomático é muito mais lato, englobando também alterações neuropsicológicas ou cognitivas, transtornos emocionais ou psicológicos e um previsível e conseqüente prejuízo nas diversas esferas da vida relacional e profissional do doente e na sua qualidade de vida. **A avaliação e intervenção na Epilepsia deve ter em consideração estas diversas vertentes sintomáticas e o doente epiléptico, deverá ter acesso a consultas multidisciplinares susceptíveis de lhe proporcionar uma assistência integrada.** (*Norma de Boa Prática*).
 - 2) Deve ser efectuada uma **Avaliação Neuropsicológica**, sempre que existir a indicação clínica para investigação de dificuldades de aprendizagem ou de deterioração cognitiva, especialmente nos domínios da linguagem ou da memória (*Nível D*)
 - 3) Um doente deve ser referenciado para eventual realização de **Avaliação Neuropsicológica** se, associado à doença epiléptica, apresentar queixas subjectivas de alteração da memória ou de outras funções cognitivas; quando um doente com Epilepsia manifesta dificuldades escolares ou laborais decorrentes de um eventual prejuízo cognitivo; quando existir suspeita clínica de prejuízo cognitivo atribuível à doença ou ao tratamento; na presença de lesões imagiológicas em áreas cerebrais eloquentes para a memória ou para a cognição (*Nível D*).
 - 4) A **Avaliação Neuropsicológica** deverá ser efectuada sempre que seja considerado um tratamento cirúrgico, sendo que o estudo neuropsicológico deve incorporar obrigatoriamente os protocolos de avaliação pré-cirúrgica (*Norma de Boa Prática*).
 - 5) A **Avaliação de Alterações Psicológicas e Comportamentais** deve ser considerada em todos os doentes com Epilepsia que apresentem queixas espontâneas, suspeita de Depressão ou de outro tipo de psicopatologia, devendo os doentes ser referenciados para centros de referência ou assistência especializada se essas alterações forem consideradas clinicamente relevantes (*Norma de Boa Prática*).
 - 6) A avaliação **Psicológica e Comportamental** deverá ser efectuada sempre que seja considerado um tratamento cirúrgico, incorporando obrigatoriamente os protocolos de avaliação pré-cirúrgica (*Norma de Boa Prática*)
 - 7) Nos doentes com queixas cognitivas ou psicopatológicas, ou quando existir suspeita de prejuízo nestas funções atribuível ao tratamento, **deve ser feita uma revisão criteriosa da medicação em curso**, no sentido de identificar os fármacos, regime terapêutico ou associações de medicamentos com potenciais efeitos prejudiciais nestas esferas sintomáticas (*Norma de Boa Prática*)
 - 8) Deverá ser **assegurado o seguimento e controlo** dos doentes com prejuízo cognitivo ou alterações psicológicas, idealmente por profissionais vocacionados (*Norma de Boa Prática*).
 - 9) O impacto negativo na **Qualidade de Vida do doente** é um aspecto importante no quadro clínico da Epilepsia e deve fazer parte da sua avaliação diagnóstica (*Norma de Boa Prática*).
 - 10) Aos doentes e aos seus familiares e/ou cuidadores deverá ser facultada **informação (ou forma de lhe aceder)** relativa às potenciais manifestações cognitivas e psicológicas associadas à Epilepsia, bem como sobre as estratégias de intervenção disponíveis; deverão igualmente ser implementadas estratégias educativas e de suporte, no sentido de promover a autonomia do doente e a integração na escola e no emprego (*Nível C*)
-

II – CRITÉRIOS

Avaliação Psicológica, Neuropsicológica e Qualidade de vida na Epilepsia: Importância e complementaridades numa perspectiva assistencial.

A disfunção epiléptica e as Epilepsias podem ter um impacto profundo na aquisição e desenvolvimento das capacidades cognitivas, no equilíbrio emocional dos doentes e na determinação da sua personalidade e padrões de comportamento. O prejuízo nestas vertentes (psicológica e neuropsicológica) é, por outro lado, um importante condicionador da vida relacional e profissional do doente, com reflexos na auto-percepção da qualidade de vida e na sua auto-estima. Esta visão holística ou neuro-comportamental da Epilepsia, é cada vez mais salientada na literatura científica, com vários estudos a sugerir, por exemplo, que a frequência das crises epilépticas poderá não ser o factor determinante da qualidade de vida percebida pelo doente nem é o principal condicionador (negativo) da vida de relação do doente epiléptico (Smeets, et al., 2007; Fernandes et al., 2011). A transposição desta nova perspectiva para o plano assistencial, aplicado ao diagnóstico e à intervenção, impõem a implementação de consultas multidisciplinares com uma perspectiva assistencial integradora, direccionada para as incapacidades ou problemas mais comuns do doente epiléptico. Este modelo, apoiado numa equipa multidisciplinar que inclui a neuro/psicologia, deverá ser implementado nas consultas de referência (terciárias) e constitui uma estrutura organizativa obrigatória nos centros dedicados à Cirurgia da Epilepsia. É neste contexto de que se inserem estas normas de orientação para **uma avaliação compreensiva dos domínios neuropsicológico, psicológico e de qualidade de vida**. No seu conjunto pretendem definir os *standards* da avaliação numa consulta de referência de Epilepsia para **jovens e adultos**. Complementarmente, apresentam-se algumas orientações sobre as indicações e limitações actuais de exames de uso mais específico no âmbito da cirurgia da Epilepsia, como o Teste de WADA e as novas estratégias imagiológicas aplicadas à avaliação da linguagem e da memória. No futuro, procuraremos alargar estas orientações para o âmbito pediátrico.

O texto está dividido em 4 secções:

1) AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA

2) AVALIAÇÃO PSICOLÓGICA E DE QUALIDADE DE VIDA

3) TESTE DE WADA

4) NOVOS PARADIGMAS DE AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA/FUNCIONAL POR RESSONÂNCIA FUNCIONAL

1. AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA: PRINCÍPIOS GERAIS E METODOLOGIAS DE ESTUDO

O estudo neuropsicológico é fundamental na caracterização das alterações cognitivas associadas a lesões e/ou focos epilépticos e permite identificar padrões regionais de prejuízo cognitivo importantes para o diagnóstico e localização da região epileptogénica. Este segundo objectivo é particularmente importante no âmbito da cirurgia da Epilepsia e é também neste contexto que a avaliação é mais exigente, tanto em termos de abrangência de funções exploradas, como de rigor de aplicação, exigindo um avaliador experiente. Outros princípios gerais da avaliação neuropsicológica que deverão igualmente ser considerados são a adequabilidade dos instrumentos de avaliação às características dos sujeitos a avaliar e aos objectivos da avaliação. Assim, é fundamental que os instrumentos utilizados estejam traduzidos e adaptados à língua e ao contexto cultural dos doentes e que o prejuízo cognitivo seja estabelecido e quantificado tendo como referência o desempenho padronizado de um grupo equiparado de indivíduos normais, ou seja, utilizando instrumentos aferidos para as variáveis demográficas mais relevantes.

A adequabilidade do estudo neuropsicológico aos objectivos de investigação – caracterizar o prejuízo cognitivo decorrente da Epilepsia - pressupõe um conhecimento prévio da potencialidades do sujeito e das suas características funcionais cerebrais para que seja possível estabelecer com rigor o impacto da doença nas suas capacidades. De acordo com estes princípios, o estudo compreensivo para investigação de défices cognitivos em doentes epilépticos deve contemplar: (1) uma avaliação do quociente intelectual geral, (2) uma avaliação do padrão de dominância motora e da organização funcional dos hemisférios cerebrais e (3) uma avaliação compreensiva dos principais domínios cognitivos.

(1) O quociente intelectual (QI) é um indicador da capacidade basal dos indivíduos e um predictor das suas potencialidades em termos de aprendizagem escolar, vocacional e de desempenho profissional; por outro lado, a análise da relação entre o QI verbal (influenciado pela aprendizagem escolar e contexto cultural) e a inteligência não verbal (que não depende maioritariamente destas influências e representa a sua capacidade inata), pode ser utilizado como um indicador de declínio associado à doença. A relação das diversas tarefas incluídas na avaliação do QI com funções cognitivas mais específica é mais controversa, aceitando-se actualmente que a sua avaliação não substitui um estudo neuropsicológico compreensivo e com testes cognitivos específicos.

A avaliação do Quociente Intelectual é efectuada tradicionalmente pelas Escalas da Wechsler (WISC e WAIS), existindo versões adaptadas e normalizadas para o nosso país (WAIS III, Wechsler, 2008 e WISC III, Wechsler, 2006). É uma avaliação morosa, pelo que poderão ser utilizadas alternativamente versões abreviadas (Silverstein, 1982; Sharon et al., 2004). Estão também a ser desenvolvidos e normalizados testes breves que poderão dar uma indicação da capacidade prévia, referindo-se no nosso país o TELPI (teste de Leitura de palavras irregulares) (Alves et al., 2009) que está ser investigado em cohorts de doentes com epilepsia.

(2) A avaliação da dominância motora é importante na Epilepsia pela sua relação com organização funcional do cérebro e, em especial, com a lateralização hemisférica da linguagem. A utilização preferencial de uma das mãos para escrever é uma indicação conhecida da dominância motora, mas em situações mais exigentes (contexto cirúrgico, por exemplo) deve ser efectuada através de questionários de lateralidade que avaliam uma grande variedade de tarefas uni-manuais, menos dependentes de influências sociais; é igualmente importante obter complementarmente informações acerca dos padrões de lateralidade dos familiares. A avaliação objectiva e comparativa da capacidade motora (direito-esquerdo), é também um indicador útil da dominância motora, além de integrar obrigatoriamente a avaliação neuropsicológica compreensiva. Considera-se que em situações de lateralidade atípica (sinistros ou ambidextros) ou de canhotismo familiar, e caso seja

equacionado um tratamento cirúrgico com intervenção em áreas nobres para a linguagem, deverão ser considerados exames adicionais para determinação da lateralização hemisférica desta função (abordado posteriormente).

(3) Bateria Neuropsicológica Compreensiva: Deve incluir uma avaliação das principais funções cognitivas, salientando-se mais uma vez a importância de utilizar testes adaptados e normalizados. No âmbito da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia foi desenvolvida uma Bateria de Avaliação Neuropsicológica de Adultos com Epilepsia (BANAÉ) (Baeta, 2002) que inclui as provas mais utilizadas neste tipo de abordagem compreensiva e que contempla dados normativos para população de jovens e adultos (15-45 anos). A BANAÉ é o instrumento de avaliação recomendada no nosso país para avaliação de doentes com Epilepsia no intervalo de idade considerado; constitui ainda uma ferramenta de trabalho útil para os investigadores que desejem desenvolver outras provas, complementares, e que potencializem a sua acuidade de diagnóstico. Nesse sentido, nos próximos parágrafos reveem-se as orientações, enquadramento e metodologia de avaliação propostas por um painel de especialistas na área (Gotman et al., 2010) e cujas recomendações incidem nas seguintes áreas cognitivas:

Funções somato-sensitivas e motoras: As provas de sensibilidade discriminativa permitem avaliar a integridade das áreas corticais somato-sensitivas, sendo um componente integrante do exame neurológico de rotina em doentes com epilepsia. O sentido posicional, a discriminação entre dois pontos, a estimulação simultânea (extinção táctil) a estereognosia e a grafisestesia são testes sensíveis para avaliar a sensibilidade discriminativas. A exploração da capacidade motora e dos movimentos finos das mãos é especialmente importante na avaliação de candidatos cirúrgicos com lesões que envolvem/contíguas às regiões sensitivo-motoras, recorrendo-se também à sua exploração nas fases de mapeamento intra ou extra-operatório. Como foi já referido, a comparação do desempenho motor bimanual é ainda importante na determinação da dominância motora. O desempenho motor pode ser quantificado através de provas específicas, nomeadamente: o dinamómetro (testa a força do “handgrip”) o finger tapping, (a velocidade dos movimentos dos dedos), Pegboard tests (manipulação fina) (Lezak et al., 2004; Baeta, 2002)

Capacidade de atenção: Esta avaliação deverá incluir provas de estimulação simultânea/inatenção nos diversos domínios sensoriais; testes de barragem ou de cancelamento (ex. Toulouse Pieron, Baeta, 2002); provas de atenção e memória imediata como o Digit span (Wechsler, 2008; Baeta, 2002) provas de memória de trabalho e de atenção dividida (ex. Trail Test e Stroop Test), (Stroop, 1935; Baeta, 2002)

Linguagem: A avaliação estandardizada deve incluir obrigatoriamente as funções primárias da linguagem (fluência, compreensão, nomeação, repetição, leitura e escrita); em casos mais específicos de lesões regionais ou de intervenção cirúrgica em áreas nobres de linguagem justifica-se uma avaliação mais exaustiva, eventualmente com recurso a baterias compreensivas de avaliação das afasias.

Funções cognitivas não verbais: Habitualmente neste tipo de avaliação utilizam-se testes visuais, recomendando-se uma avaliação hierárquica que englobe provas de percepção visual (ex. provas de cancelamento e cópia de desenhos simétricos); provas de reconhecimento visual (ex. Teste de Reconhecimento de faces de Benton, Benton et al., 1994); organização, habilidade visual e capacidade construtiva (ex. Line orientation test, Benton et al., 1975; Baeta, 2002) provas de desenho por cópia de figuras geométricas e de capacidade construtiva tridimensional).

Funções frontais executivas: A minuciosidade e extensão desta avaliação deve ser orientada pela localização do foco epiléptico, devendo ser mais exaustiva em doentes com epilepsias localizadas aos lobos frontais. As funções ou domínios privilegiados deverão ser hierarquizados de forma a incluir provas de atenção: sustentada ou de memória de trabalho (ex. testes de cancelamento e Digit Span, Wechsler, 2008; Baeta, 2002), de atenção dividida (ex. Stroop test, Stroop, 1935; Baeta, 2002), flexibilidade mental (ex. Trail test, desenho de padrões alternados, Lezak et al., 2004); provas de fluência (ex. fonémica, semântica e de desenhos, Baeta, 2002); provas de planeamento (ex. Labirintos de Porteus, Tower tasks (Porteus, 1965; Goel et al., 1995), cópia da figura complexa de Rey); provas conceptuais e executivas (ex. Wisconsin Card Sorting Test, Matrizes Progressivas de Raven, provas de semelhanças e diferenças (Hermann e tal., 1988; Baeta, 2002).

Memória: Esta avaliação deve ser extensiva e incluir as principais formas ou tipos de memória: memória a curto prazo ou memória de trabalho – já referida noutras rubricas; memória a longo prazo: memória semântica (avaliada por provas também já consideradas, como sejam as tarefas de nomeação ou fluência semântica) e a memória episódica. Esta última representa um pilar fundamental da avaliação neuropsicológica, uma vez que é uma das funções mais vulneráveis nas epilepsias sintomáticas dos adultos, as quais envolvem frequentemente o hipocampo, as regiões mesiais e o neocortex temporal, regiões envolvidas nos processos de aprendizagem e consolidação da memória recente. Um aspecto fundamental da organização funcional dos circuitos de memória é a especialização (específica de modalidade) dos hemisférios cerebrais, sendo o lobo temporal do hemisfério dominante (habitualmente o esquerdo) especializado na aprendizagem e consolidação de material verbal e o lobo temporal não dominante (em geral o direito) nos processos equivalentes para material visual. A exploração das alterações da memória associadas a lesões unilaterais dos lobos temporais e a metodologia de avaliação da memória episódica, fundamenta-se neste constructo teórico, devendo obrigatoriamente incluir testes de material verbal (ex. listas de palavras, nomes, seqüências de números ou histórias) e testes de material visuo-perceptual e visuo-espacial (ex. faces, desenhos abstractos, música, lugares ou cenas). Para discriminar défices selectivos de memória deverão privilegiar-se instrumentos que sejam específicos de modalidade, ou seja, vocacionados para avaliar o desempenho/estratégias mnésicas puramente verbais ou puramente visuais. Por outro lado, é relativamente consensual a recomendação de utilizar provas que avaliem de uma forma coerente os diversos mecanismos de memória, aconselhando-se provas que potencializem a aprendizagem (ex. com vários ensaios de aprendizagem) e que contemplem a capacidade de retenção ao longo do tempo, ou seja, com avaliações de evocação tardia. Na avaliação tradicional dos defeitos de memória associados à Epilepsia do lobo temporal utilizam-se baterias que incorporam avaliação de material verbal e visual, como a Wechsler Memory Scale III (Wechsler, 2008), que estão traduzidas e parcialmente normalizadas no nosso país. As diversas provas incluídas nesta bateria, cumprem algumas das regras definidas previamente, e vários estudos sugerem uma boa sensibilidade para detectar defeitos de memória verbal (relacionadas com o lobo temporal dominante); no entanto, a sua capacidade para detectar defeitos de memória visual e sua especificidade (discriminar defeitos de memória específicos de modalidade) parecem ser limitados (). Há outros testes de memória específicos de modalidade, adaptados ao nosso contexto cultural e com estudos de normalização mais ou menos exaustivos, referem-se para a modalidade verbal o “California Verbal Learning Test” (CVLT) (Delis et al., 1993), o “Rey Auditory verbal Learning Test” (RAVLT) Lezak et al., 2004) e o Buschke Selective Reming Test (BSRT) (Buschke et al., 1974); e para a modalidade visual a Rey-Osterrieth Complex Figure Test (Figura Complexa de Rey) (Osterrieth, 1944) e o teste de memória de faces da WMS-III (Wechsler, 2008). De salientar que estas últimas provas de memória visual apresentam como limitações metodológicas basearem-se em paradigmas de exposição única e serem susceptíveis de abordagem por estratégias verbais.

Situações particulares em que o estudo neuropsicológico deverá ser adaptado aos objectivos ou condicionantes clínicos:

- (1) **Referenciação por queixas cognitivas específicas.** Embora a tipologia destas manifestações dependa das áreas cerebrais afectadas, os domínios cognitivos mais vulneráveis nas Epilepsias sintomáticas são a linguagem e a memória. Neste tipo de referenciação aconselha-se a manutenção do estudo compreensivo de rotina, complementado com testes de a que avaliem em pormenor as funções alvo das queixas subjectivas. Em situações em que existam limitações de avaliação por parte do doente, ou de recursos técnicos/humanos, admite-se que a investigação neuropsicológica seja mais selectiva e dirigida às funções funções alvo das queixas subjectivas.

- (2) **Referenciação por queixas cognitivas específicas ou pela suspeita clínica da sua existência, motivada pela identificação de lesões estruturais em áreas cerebrais nobres:** Este tipo de referenciação envolve habitualmente decisões que se prendem com indicações de um potencial tratamento cirúrgico. Estas **questões** de rigor de aplicação, exigindo um neuropsicólogo experiente e integrado numa equipa. **No âmbito mais restrito de programas de cirurgia da epilepsia**, as situações mais frequentes e com maior sucesso terapêutico por abordagem cirúrgica são as epilepsias associadas a lesões mesiais dos lobos temporais, e em particular a Esclerose mesial. Nestas formas de epilepsia, a exploração da capacidade funcional dos hipocampus através de provas de memória verbal e visual é um elemento complementar de diagnóstico, define o prognóstico funcional e é decisiva no estabelecimento do risco e segurança do procedimento:
 - (a) Na avaliação pré-cirúrgica, a identificação de um défice selectivo de memória verbal ou visual é um elemento de diagnóstico complementar, contribuindo para a localização (lateralização) do foco epiléptico;
 - (b) A caracterização e quantificação desse défice, é um indicador de prognóstico funcional ou seja, permite prever os prejuízos na capacidade mnésica decorrentes remoção cirúrgica, sabendo-se que esses prejuízos são maiores em doentes com melhor capacidade prévia;
 - (c) A evidência de um baixo desempenho em ambas as modalidades de memória (visual e verbal) sugere uma disfunção mesial bilateral e indica um risco acrescido de amnésia grave pós-cirúrgica. Nessa situação é imprescindível reavaliar a segurança das estratégias cirúrgicas ressectivas e ponderar a realização de exames mais específicos como o teste de Wada;
 - (d) Na avaliação pós-cirúrgica, a reavaliação com as mesmas provas permite identificar os prejuízos decorrentes da ressecção e planear estratégias de reabilitação e de re-orientação profissional. Deve ser efectuada após um intervalo de tempo suficientemente alargado para que ocorram os processos básicos de cicatrização e de reorganização funcional pós-cirúrgicos.
 - (e) Neste contexto, de elevada exigência e rigor de avaliação, existe a noção consensual que os testes e baterias tradicionais de memória não serão os mais adequados para os objectivos propostos. Apontam-se-lhe como principais deficiências a reduzida sensibilidade, sobretudo para detectar defeitos de memória visual e o serem pouco específicos e susceptíveis a influências

volucionais e atencionais, sobretudo na modalidade verbal. Assim sendo, não cumprem o objectivo essencial de objectivar defeitos selectivos de memória decorrentes quer da doença quer do tratamento. No sentido de aperfeiçoar e adequar a metodologia de avaliação da memória de forma a cumprir esse objectivo, estão em fase de investigação provas desenhadas de acordo com os princípios gerais enunciados na alínea prévia, ou seja, usam paradigmas de aprendizagem forçada com vários trials (ultrapassando prejuízos atencionais acessórios) e avaliam a efectiva capacidade de retenção/armazenamento, com tarefas de evocação tardia; incorporam tarefas muito selectivas, dirigidas aos domínios verbal e visual, e que se equivalem (com o mesmo coeficiente de dificuldade). Permitem assim uma comparação rigorosa e estrita da capacidade funcional de ambos os hipocampos, revelando uma eventual assimetria de desempenho, indiciadora de um foco epiléptico naquelas estruturas. A maioria destas provas vocacionadas resultou da adição de uma tarefa equivalente de memória visual a um teste de memória verbal já usualmente utilizado em Epilepsia. Como exemplos referem-se os equivalentes não verbais do CVLT (Delis et al., 1993), do RAVLT (Lezak et al., 2004), do BSRT (Buschke et al., 1974), e o teste de Memória de Montreal construído de raiz de acordo com essa avaliação dual (Jones-Gotman et al., 1997). Os estudos experimentais de adaptação e de validação com estas provas a decorrer no nosso país devem ser estimulados, de forma a permitir o seu uso futuro como instrumento de diagnóstico, sobretudo no âmbito de programas de cirurgia da Epilepsia.

3) As queixas cognitivas, e em particular as dificuldades de memória e/ou concentração, são alguns dos efeitos adversos mais frequentes da medicação anti-epiléptica. Neste contexto é vantajoso optar por avaliações mais breves, dirigidas, quantificáveis e susceptíveis de serem repetidas em intervalos curtos de tempo. Além disso, nesta situação particular, em que o objectivo principal é controlar a evolução do desempenho do doente, é importante utilizar instrumentos adaptados, mas não é imperioso que os mesmos estejam aferidos para a idade/escolaridade.

- (a) Podem utilizar-se versões mais reduzidas da bateria compreensiva, mas que deverão sempre incluir uma ou mais provas de atenção (ex. digit span), de controlo psicomotor/memória de trabalho (ex. Trail Test), de iniciativa e controlo mental nos domínios verbal e não verbal (ex. teste de fluência semântica e prova de iniciativa grafomotora de Luria), uma prova de linguagem expressiva (ex. teste de nomeação de objectos) e provas de memória episódica (ex. provas de memória verbal e visual da WMS).
- (b) Uma possibilidade a investigar é a de utilizar instrumentos de avaliação breve do estado mental, desde que estes incluam provas sensíveis para os domínios cognitivos enunciados. O Montreal Cognitive Assessment (MoCA) (Freitas et al., 2011) é um instrumento breve que obedece a estes requisitos, está adaptado e normalizado para Portugal de acordo com as principais variáveis demográficas e está disponível em versões alternativas para aplicações repetidas. Estão actualmente a decorrer estudos que permitirão definir a sua utilidade como teste de screening de défice cognitivo na Epilepsia, nomeadamente em situações de iatrogenia.

4) Finalmente, a avaliação do neuropsicólogo é importante na caracterização das alterações cognitivas que ocorrem durante as crises epilépticas. Nestas circunstâncias, o tempo de

avaliação é extremamente limitado, pelo que a escolha das tarefas deve obedecer a um plano sistematizado e facilmente exequível em situações críticas para o doente e para o observador. Deve permitir estabelecer com rigor o grau de consciência do doente, o padrão de resposta verbal espontânea, a capacidade de repetição e de nomeação, a capacidade para compreender e executar ordens simples e a capacidade de aprendizagem e de memória (ex. por evocação de eventos ocorridos durante o episódio). Salienta-se que estas condições e condicionantes também se verificam quando o doente é avaliado através do teste de WADA e ainda no decurso de um mapeamento intra-operatório, podendo adoptar-se uma metodologia de avaliação equivalente.

2. AVALIAÇÃO PSICOLÓGICA: PSICOPATOLOGIA E QUALIDADE DE VIDA

A avaliação da qualidade de vida e do funcionamento psicológico através de escalas normalizadas, específicas e sensíveis para a população portuguesa revela-se de importância extrema numa abordagem cada vez mais holística da neuropsicologia da epilepsia. Deste modo sugerimos a inclusão, no protocolo de avaliação neuropsicológico, as seguintes escalas para os dois domínios (psicopatologia e qualidade de vida):

1. Psicopatologia:

- **Inventário Breve de Sintomas Psicopatológicos** (Brief Symptom Inventory, BSI, Canavarro, 1999);
 - Inventário de sintomas psicopatológicos, de auto-resposta com 53 itens divididos por 9 dimensões: “somatizações”, “obsessões-compulsões”, “sensibilidade interpessoal”, “depressão”, “ansiedade”, “hostilidade”, “ansiedade fóbica”, “ideação paranóide” e “psicoticismo”. O inventário demora cerca de 10 minutos a ser preenchido.
- **Inventário Depressivo de Beck** (Beck Depression Inventory, BDI, Vaz Serra & Pio Abreu, 1973);
 - Inventário constituído por 21 itens que valorizam os sintomas cognitivos da depressão. Consiste numa entrevista com quatro a seis questões colocadas pelo clínico para cada um dos 21 sintomas. Leva entre 10 a 15 minutos a ser aplicado.
- **Inventário de Ansiedade Estado-Traço de Spielberg** (State Trait Anxiety Inventory, STAI-forms Y1 and Y2, Silva, 2003);
 - Inventário de auto-resposta, constituído por 20 itens para avaliar a ansiedade estado e 20 itens para a ansiedade traço. Demora cerca de 15 minutos a ser aplicado.
- **Inventário de Personalidade dos Cinco Factores NEO- forma reduzida (NEO-PI-R)** (Revised NEO Personality Inventory, Lima & Simões, 1997);
 - Inventário de personalidade, de auto-resposta, constituído por 5 factores: Neuroticismo, Extroversão, Abertura a Experiência, Amabilidade e Conscienciosidade. Demora entre 30 a 40 minutos a ser aplicado.

2. Qualidade de Vida:

- **Escala de avaliação da Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde (WHOQOL-Bref)** (World Health Organization Quality of Life, Vaz Serra & Canavarro, 2006)
 - Inventário de auto-resposta, constituído por 26 itens para avaliar os seguintes domínios da qualidade de vida: físico, psicológico, das relações sociais e do meio ambiente. Este questionário desenvolveu-se a partir do WHOQOL -100, sendo uma versão mais breve mas com equivalente sensibilidade e especificidade. Os resultados dos domínios estão dispostos num sentido positivo, onde as pontuações mais altas representam melhor qualidade de vida. Demora cerca de 15 minutos a ser aplicado.

3. TESTE INTRACAROTÍDEO DO AMOBARBITAL (TESTE DE WADA):

Juhn Wada, em 1950, descreveu o teste intracarotídeo do amobarbital sódico (TIA) com vista à determinação da lateralização do hemisfério dominante para a linguagem (Wada, 1949; Wada e Rasmussen, 1960). Mais tarde e após o síndrome amnésico grave observado no doente H.M. foram incluídos parâmetros no TIA para avaliação da memória (Branch et al., 1964). O TIA, consistindo numa angiografia cerebral tem o risco inerente a este procedimento. Pode ter falsos positivos o que leva à recusa de doentes que poderiam beneficiar com a cirurgia e não é um exame reprodutível, levando por vezes à repetição do exame. Na última década as indicações para fazer teste TIA diminuíram consideravelmente, graças ao surgimento de outros métodos não invasivos de mapeamento funcional cortical.

A ressonância magnética nuclear funcional (RMNf) estabeleceu-se como método de eleição para a localização da linguagem (Sharan et al., 2011). O TIA dá informação preciosa sobre a lateralização da linguagem, não permite no entanto, a sua localização específica a áreas anatómicas, o que é uma clara vantagem da RMNf (Arora et al., 2009). A RMNf dispensou o teste de Wada que fica apenas reservado para casos em que se verifica representação bilateral ou atípica da linguagem na RMNf (Sharan et al., 2011).

Quanto à memória que é sempre equacionada na cirurgia da epilepsia do lobo temporal mesial com esclerose do hipocampo (ELTM-EH), a capacidade do TIA de prever o desenvolvimento de um síndrome amnésico pós-cirúrgico (que é a complicação mais temida) é controversa. Têm sido procurados paradigmas para estudo por RMNf da memória verbal e visual (Dupont et al.2010; Binder et al.2011). Apesar disso, e na falta ainda de paradigmas robustos que confirmem a elevada especificidade dos resultados da RMNf no estudo da memória verbal e visual, continua a usar-se o TIA quando existe evidência de disfunção temporal bilateral na avaliação neuropsicológica ou no EEG. A análise da predição do prognóstico pós-cirúrgico onde compara o TIA com a avaliação neuropsicológica e os achados da RMN demonstra que o teste de Wada não é mais útil que aqueles exames na previsão do decréscimo da memória verbal na ELTM-EH esquerdo (Elshorst et al, 2009; Baxindale et al, 2007).

4) NOVOS PARADIGMAS DE AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA POR RESSONÂNCIA FUNCIONAL:

Estas novas técnicas de imagem funcional têm vindo progressivamente a substituir procedimentos invasivos, como o teste de Wada (TIA). As dificuldades na obtenção do amobarbital, sobretudo pelos centros europeus, associada à evidência acumulada de uma baixa acuidade diagnóstica e de reprodutibilidade do TIA, justificam o desenvolvimento crescente destas técnicas de imagem nos dois objectivos fundamentais do TIA: mapeamento e representação hemisférica da linguagem e da memória. Será no entanto fundamental comprovar no futuro que os “paradigmas de activação” em que se baseia a RMNf têm uma relevância diagnóstica adequada e equivalente aos “paradigmas de disfunção e/ou inactivação” dos procedimentos neuropsicológicos clássicos – estudo neuropsicológico e Teste de Wada.

Mapeamento e representação hemisférica da linguagem com a RMNf:

Esta técnica, eventualmente complementada com mapeamento cortical intra ou extra-operatória, substituiu o IAT neste objectivo na maioria dos centros de cirurgia da Epilepsia. Têm sido testados vários paradigmas, sendo a sua escolha ditada essencialmente pela experiência e resultados obtidos em cada centro. A tarefa mais utilizada e que agrega maior consenso como indicador de lateralização da linguagem é a "Verbal Generation Task" (evocação de verbos com associação semântica) (Binder et al., 2011). É uma tarefa simples, podendo o "substantivo alvo" ser apresentado visual ou verbalmente. Na prática, procede-se à apresentação (visual) de um nome ou objecto e solicita-se ao sujeito que evoque sem verbalizar verbos associados ao nome ou objecto (Ex. [bola] chutar, rematar, jogar etc). Este paradigma activa essencialmente áreas frontais inferiores do hemisfério dominante para a linguagem e todos os estudos revelam índices de lateralização muito significativos. Tem como desvantagem o facto de não contemplar uma medida de controlo da correcta execução da tarefa e de não resultar em activações robustas das áreas temporais. Existem algumas variantes deste paradigma, nomeadamente tarefas análogas a provas de fluência verbal semântica e/ou fonémica, no entanto, não parecem demonstrar vantagens significativas relativamente ao paradigma clássico referido.

A tarefa de “decisão semântica” é uma prova alternativa e eventualmente complementar à/da anterior no mapeamento intra-hemisférico da linguagem (Sabsevitz e tal., 2003). Consiste na apresentação (auditiva) do nome de um animal e ao sujeito é solicitado que pressione um botão sempre que haja uma referência correcta a um atributo desse animal. Activa zonas temporais médias e apresenta como vantagem, a possibilidade de controlo de cumprimento das tarefas. O autor refere valores de sensibilidade e de especificidade respectivamente de 100% e 73%.

Estas duas tarefas apelam a duas diferentes dimensões da Linguagem (produção e compreensão) e, conseqüentemente, activam zonas corticais distintas (Broca; Wernicke). São paradigmas largamente citados na literatura e aceites como de simples implementação e eficazes, embora com diferentes graus de complexidade, sendo que o mais complexo (decisão semântica - compreensão) é aquele que permite controlo objectivo do desempenho.

Mapeamento funcional da memória com a RMNf:

Neste objectivo, a RMNf levanta maiores reservas nomeadamente por falta de comprovação de uma equivalência entre “paradigmas de activação” (em que se baseia a RMNf) e “paradigmas de disfunção e/ou inactivação”, subjacentes aos métodos neuropsicológicos clássicos. Em consequência, existe uma maior variação de procedimentos e paradigmas de avaliação em RMNf e uma maior controvérsia em torno da sua aplicação clínica e eficácia de avaliação. Nesta altura não existe consenso sobre quais serão os paradigmas mais sensíveis e específicos na previsão da gravidade do

defeito mnésico pós-cirúrgico, no entanto estudos com avaliação multimodal (RMN estrutural, testes neuropsicológicos, TIA e RMNf) sugerem que a associação das informações obtidas com os 3 procedimentos não invasivos serão superiores à obtida com a realização de teste de Wada (Powell et al., 2007; Sharan et al., 2011)

III - FUNDAMENTAÇÃO DA NORMA:

Ponto 1. e de 4 a 9

Estes pontos da Norma, referentes a normas de Boa Prática Clínica, envolvendo a **avaliação e intervenção na epilepsia em consultas multidisciplinares**, nomeadamente a **avaliação neuropsicológica, psicopatológica e da qualidade de vida, assim como o compromisso em manter o seguimento e controlo cognitivo e comportamental**, são comuns e estão inscritas em várias recomendações de distintas organizações científicas. As recomendações da *National Institute for Clinical Excellence (NICE)(Guideline, 2004)*, *National Association of Epilepsy Centers (NAEC)(Gumnit & Walczak, 2001)* e ainda do artigo de referência “The contribution of neuropsychology to diagnostic assessment in epilepsy” (Jones-Gotmann et al., 2010) foram seguidas mais de perto na elaboração desta norma.

Pontos 2, 3 e 10

As **recomendações de realização de avaliação neuropsicológica e de divulgação de informação clínica e psicossocial sobre a epilepsia ao doente e cuidadores** é comum a várias recomendações internacionais, seguindo-se as orientações propostas pela *National Institute for Clinical Excellence (NICE)(Guideline, 2004)*

REFERÊNCIAS

- Alves, L., Simões, M.R. & Martins, C. (2009). *Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI)* [Reading Word Irregular Test]. Coimbra, Portugal: Serviço de Avaliação Psicológica da Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra [Psychological Assessment Department, Faculty of Psychology and Educational Sciences, University of Coimbra].
- Arora J., Pugh K., Westerveld M., Spencer S., Spencer DD., Todd Constable R. (2009). Language lateralization in epilepsy patients: fMRI validated with Wada procedure. *Epilepsia*; 50: 225-41.
- Baeta, E. (2002). Bateria para avaliação neuropsicológica de adultos com epilepsia. *Psicologia*, 16 (1), 79-96.
- Baxendale S. Thompson P., Harkness W., Duncan J. (2007). The role of the Intracarotid Amobarbital Procedure in Predicting Verbal Memory Decline after Temporal Lobe Resection. *Epilepsia*; 48 (3):546-552.
- Benton AL, Hannay HJ, Varney NR. (1975). Visual perception of line direction in patients with unilateral brain disease. *Neurology*. ;25:907-910
- Benton AL, Sivan AB, Hamsher K, Varney NR, Spreen O. (1994). Contributions to Neuropsychological Assessment. New York: Oxford University Press
- Binder J. (2011). Functional MRI is a valid noninvasive alternative to Wada testing. *Epilepsy & Behavior*; 20:214-222.
- Dupont S., Duron E., Samson S., Denos M., Volle E., Delnmaire C., Navarro V., Chiras J., Lehericy S., Samson Y., Baulac M. (2010). Functional MR Imaging or Wada Test: Which is the better predictor of individual postoperative memory outcome? *Radiology*; 1:128-134
- Elshorstst N., Pohlmann-Eden B., Horstmann S., Schulz R., Woermann F., McAndrews M.P. (2009). Postoperative memory prediction in left temporal lobe epilepsy: The Wada test is of no added value to preoperative neuropsychological assessment and MRI. *Epilepsy & Behavior*; 16:335-340
- Binder JR, Gross WL, Allendorfer JB, Bonilha L, Chapin J, Edwards JC, Grabowski TJ, Langfitt JT, Loring DW, Lowe MJ, Koenig K, Morgan PS, Ojemann JG, Rorden C, Szaflarski JP, Tivarus ME, Weaver KE. (2011). Mapping anterior temporal lobe language areas with fMRI: a multicenter normative study. *Neuroimage*.15;54(2):1465-75.
- Branch C., Milner B., Rasmussen T. (1964). Intracarotid sodium amytal for lateralization of cerebral speech dominance; observation in 123 patients. *Journal of Neurosurgery*; 21:399-405.
- Buschke H, Fuld PA. (1974).Evaluating storage, retention, and retrieval in disordered memory and learning. *Neurology* 24:1019-25.
- Canavaro, M. C. (1999). Inventário de sintomas psicopatológicos – BSI. In M. R. Simões, M. Gonçalves, L. S. Almeida (Eds.), *Testes e Provas Psicológicas em Portugal (II vol.)*. Braga: APPORT/SHO.
- Canavaro, M. C., Vaz Serra, A., Pereira, M., Simões, M. R., Quintais, L., Quartilho, M. J., Rijo, D., Carona, C., Gameiro, S., & Paredes, T. (2006). Desenvolvimento do Instrumento de Avaliação da Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde (WHOQOL-100) para Português de Portugal. *Psiquiatria Clínica*, 27 (1), 15-23.
- Delis DC, Kramer J, Ober BA, Kaplan E. (1993). The California Verbal Learning Test. New York: Life Science Associates

- Fernandes P, Snape D, Beran R, Jacoby A. (2011). Epilepsy stigma :what do we know and where next? *Epilepsy & Behavior*, 22:55-62.
- Freitas S., Simões MR., Alves, L., Santana, I.(2011). Montreal Cognitive Assessment (MoCA): Normative study for the Portuguese population. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 33(9):989-96.
- Goel V, Grafman J. (1995). Are the frontal lobes implicated in “planning” functions? Interpreting data from the Tower of Hanoi. *Neuropsychologia* 35:623–42.
- Guideline, C. (2004). *The epilepsies. October*.
- Gumnit, R. J., & Walczak, T. S. (2001). Guidelines for essential services, personnel, and facilities in specialized epilepsy centers in the United States. *Epilepsia*, 42(6), 804-14.
- Hermann BP, Wyler AR, Richey ET. (1988). Wisconsin card sorting test performance in patients with complex partial seizures of temporal-lobe origin. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 10: 467–76.
- Jones-Gotman, M., Zatorre, R.J., Olivier, A., Andermann, F. et al (1997). Learning and retention of words and designs following excision from medial or lateral temporal lobe structures. *Neuropsychologia*, 35, (7), 963-973
- Jones-Gotman, M., Smith, M.L., Risse, Gail , Westerveld, M., Swanson, S., Giovagnoli, A., Lee, T., Mader-Joaquim, M., Piazzini, A.(2010). The contribution of neuropsychology to diagnostic assessment in epilepsy. *Epilepsy and Behavior*, 18: 3-12
- Lezak M, Howieson D, Loring D. (2004). Neuropsychological assessment. 4th ed. New York: Oxford University Press
- Lima, M. P. & Simões, A. (1997). O Inventário de Personalidade NEO PI-R: Resultados da aferição portuguesa. *Psicologica*, 18, 25-46.
- Osterrieth P. (1944). Le test de copie d'une figure complexe. *Archive Psychologie*;30: 206–356.
- Porteus SD. (1965).Porteus Maze Test. Fifty years' application. New York: The Psychological Corporation
- Powell, H W., Richardson, M P., Symms, M R., Boulby, P A., Thompson, P J., Duncan, J S., Koepp, M J. (2008). Preoperative fMRI predicts memory decline following anterior temporal lobe resection. *Journal of Neurology and Neurosurgery Psychiatry*, 79:686–693. doi:10.1136/jnnp.2007.115139
- Sabsevitz DS, Swanson SJ, Hammeke TA, Spanaki MV, Possing ET, Morris GL 3rd, Mueller WM, Binder JR. (2003). Use of preoperative functional neuroimaging to predict language deficits from epilepsy surgery. *Neurology*, 10;60(11):1788-92
- Sharan A., Ooi Y., Langfitt J., Sperling M. (2011). Intracaotid amobarbital procedure for epilepsy surgery. *Epilepsy & Behavior*; 20:209-213.
- Sharon L. E. Jeyakumar, Erin M. Warriner, Vaishali V. Raval and Saadia A. Ahmad (2004). Balancing the Need for Reliability and Time Efficiency: Short Forms of the Wechsler Adult Intelligence Scale-III. *Educational and Psychological Measurement* DOI: 10.1177/0013164403258407; 64; 71
- Silverstein, AB. (1982). Two- and Four-Subtest Short Forms of the Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*. Vol, 50, No. 3, 415-418

Silva, D. (2003). Inventário de Estado-Traço de Ansiedade. In Miguel M. Gonçalves, Mário R. Simões, Leandro S. Almeida, & Carla Machado (Coords.), *Avaliação Psicológica: Instrumentos validados para a população portuguesa* (Vol. I; pp. 45-63). Coimbra: Quarteto.

Smeets V, Van Lierop B, Vanhoutvin J, Aldenkamp A, Nijhuis F. (2007). Epilepsy and employment: literature review. *Epilepsy & Behavior*; 10:354-62.

Stroop JR. (1935). Studies of interference in serial verbal reactions. *Journal of Experimental Psychology*, 18: 643–62.

Vaz Serra, A. & Pio Abreu, J. L. (1973a). Aferição dos quadros clínicos depressivos. I – Ensaio de aplicação do “Inventário Depressivo de Beck” a uma amostra portuguesa de doentes deprimidos. *Coimbra Médica*, XX, 623-644.

Wada JA. (1949). A new method for the determination of the side of cerebral speech dominance: a preliminary report on the intracarotid injection of sodium amytal in man. *Igaku Seibutsugaku*,14: 221-222.

Wada J., Rasmussen T. (1960). Intracarotid injection of sodium amytal for the lateralization of cerebral speech dominance. *Journal of Neurosurgery*;17:266-282.

Wechsler, D. (2008). *Escala de Inteligência de Wechsler para Adultos-3ª edição*. Lisboa: CEGOC-TEA

Wechsler, D. (2008). *Escala de Memória de Wechsler para Adultos-3ª edição*. Lisboa: CEGOC-TEA

Wechsler, D. (2006). *Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças-3ª edição*. Lisboa: CEGOC-TEA
