THAIS BENTO LIMA DA SILVA

**Validação da Escala de Estadiamento e Progressão da
Demência Frontotemporal (FTD-FRS)**

Versão corrigida

**Tese apresentada à Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para obtenção do
título de Doutor em Ciências.**

Programa de Neurologia

Orientadora: Profa. Dra. Mônica Sanches Yassuda

São Paulo

2018

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Lima da Silva, Thaís Bento
Validação da escala de estadiamento e progressão
da demência frontotemporal (FTD-FRS) / Thaís Bento
Lima da Silva. -- São Paulo, 2017.
Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.
Programa de Neurologia.
Orientadora: Mônica Sanches Yassuda.

Descritores: 1.Estadiamento 2.Progressão da
demência 3.Degeneração lobar frontotemporal
4.Demência frontotemporal 5.Demência frontotemporal
variante comportamental 6.Afasia progressiva
primária 7.Escalas

USP/FM/DBD-526/17

Dedicatória

*Dedico este trabalho aos meus pais Paulo Alves da Silva e Zuleide Bento Lima da Silva
por todo incentivo e apoio para alcançar meus propósitos;
Aos meus sobrinhos Giuliano, Paola e Giovanna. Aos meus irmãos Bárbara, Wesley e
Paulo Júnior, ao Josiel Willian pelo apoio incondicional, ao Tiago Ordonez pela
parceria para a realização do estudo, e a todos os membros da família Alves e Silva, e
Bento-Lima. Por toda a compreensão e apoio no desenvolvimento deste trabalho. Por
vários momentos marcantes juntos;
Aos meus avós Otávio José Alves da Silva, Josefa Alves e Clemento Bento Cunha em
memória;
À Profa. Dra. Mônica Yassuda por me introduzir no universo da pesquisa, por sua
amizade tão verdadeira, pelo estímulo e pelos seus ensinamentos no decorrer destes
anos.*

Agradecimentos

Agradeço ao Prof. Dr. Ricardo Nitrini, à Profa. Dra. Sônia Brucki e à Profa. Dra. Valéria Santoro Bahia, pela oportunidade de estudar e aprender no Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento, enfatizando minha pesquisa na temática da demência frontotemporal iniciada no mestrado.

Minha gratidão à Dra. Eneida Mioshi que me co-orientou neste estudo, me ensinado a entender e a explorar a FTD-FRS. Que me acolheu tão gentilmente em seu grupo de pesquisa na University of East Anglia e em sua casa.

À minha querida amiga Jéssica Ianof Natuline, por todos os momentos de aprendizagens na língua inglesa, por sua parceria e companhia nas tardes de avaliação no CEREDIC-FMUSP, por sempre me tranquilizar nos momentos desafiadores deste caminhar.

Ao meu grande amigo Allan Gustavo Brigola por toda a parceria e companheirismo no estágio doutoral, nas etapas de desenvolvimento finais desta tese e por todo apoio nesta trajetória.

À minha grande amiga Eva Bettine, por todo suporte emocional, presencial, e parcerias, e por sempre me dar forças na vida acadêmica.

Às minhas queridas amigas Silvia Calil e Simone Rebouças pelas trocas de vivências, amizade especial e por todo companheirismo nas tardes de avaliações do CEREDIC-FMUSP.

À minha família da Inglaterra, pelo apoio para adaptar-me a uma nova cultura, e superar os dias longe dos entes próximos durante o período do estágio doutoral, composta por: Mikael Moura, Raquel Firnkes, Verônica Moura, Telmo Novais, Marisa Carina e Trish Boyton.

Aos amigos Mário Amore Cechinni e Luciana Cassimiro pela parceria nas coletas de dados aos sábados, tão dedicadamente estiveram ao meu lado e pudemos partilhar dados.

Aos membros do Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais liderado pelo Prof. Dr. Paulo Caramelli, por sempre me receberem tão bem, colaborando para que as coletas de dados fossem feitas em Belo Horizonte. Meus agradecimentos especiais ao querido amigo Leonardo Cruz de Souza, grande pesquisador em demência frontotemporal, à

Viviane Amaral Carvalho e ao amigo Luciano Mariano membros deste grupo tão especial.

Aos colaboradores deste estudo da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP) Professores Benito Damasceno, Márcio Balthazar pela parceria em mais um estudo.

Aos participantes de todos os centros de pesquisa envolvidos, por comparecerem, dedicando seu valioso tempo, em prol da ciência.

A todos os membros do Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pela amizade e aprendizagens constantes com a pesquisas, conhecimentos e vivências de cada um, dentro de sua atuação e formação.

Ao Prof. Dr. Cássio Bottino em memória, pelo apoio na realização do estudo em suas fases iniciais.

A Thais Figueira pela amizade e paciência, em acalmar-nos em todos os detalhes burocráticos da pós graduação no Programa de Neurologia da Universidade de São Paulo.

Ao Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) pelo financiamento que possibilitou a realização do estudo, Processo de número: 151684/2014-6.

À Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES), pelo financiamento no Programa de Doutorado Sanduíche no Exterior (PSDE), na University of East Anglia, Processo: PDSE - 88881.131619/2016-01.

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referência: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver).

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Divisão de Biblioteca e Documentação. Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias. Elaborado por Annelise Carneiro da Cunha, Maria Júlia de A.L. Freldi, Maria F Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. 3a edição. São Paulo: Divisão de Biblioteca e Documentação; 2011.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

SUMÁRIO

Lista de abreviaturas, siglas e símbolos	
Lista de quadros	
Lista de tabelas	
Lista de figuras	
Resumo	
Abstract	
1 INTRODUÇÃO.....	16
2 REVISÃO DA LITERATURA.....	18
2.1 Demência Frontotemporal (DFT) e seus subtipos: epidemiologia e aspectos clínicos.....	18
2.2 Demência frontotemporal variante comportamental.....	19
2.3 Afasia progressiva primária (APP)	22
2.4 Afasia progressiva primária variante semântica (APPv).....	23
2.5 Afasia progressiva não fluente/agramática (APPvnf)	26
2.6 Afasia Progressiva Logopênica (APPvl)	27
2.7 Doença de Alzheimer (DA)	29
2.8 Comprometimento Cognitivo Leve.....	32
2.9 Escalas de estadiamento na Demência.....	34
2.10 Estudos Realizados com outros Instrumentos e Escalas.....	39
2.11 Evidências de fidedignidade em instrumentos de avaliação clínica.....	41
2.12 Evidência de validade em instrumentos de avaliação clínica.....	44
3 OBJETIVOS.....	48
3.1 Objetivo geral.....	48
3.2 Objetivos específicos.....	48
4 JUSTIFICATIVA REALIZAÇÃO DO ESTUDO.....	49
5 MÉTODOS.....	50
5.1 Participantes.....	50
5.2 Critérios de inclusão e exclusão.....	51
5.3 Locais de investigação.....	53
5.4 Protocolo do estudo (vide ANEXOS).....	53
5.4.1 Teste de rastreio cognitivo.....	54
5.4.2 Testes de avaliação global da cognição.....	54
5.4.3 Teste de funções executivas.....	55
5.4.4 Testes de avaliação funcional.....	55
5.4.5 Teste de avaliação de sintomas neuropsiquiátricos.....	55
5.4.6 Escalas de estadiamento.....	56
5.5 Procedimentos.....	57
5.6 Aspectos éticos.....	58
5.7 Análises estatísticas.....	58
6 RESULTADOS.....	60
6.1 1ª Etapa Validade - Adaptação cultural e análise fatorial exploratória, análise convergente e estabilidade da FTD-FRS.....	61
6.1.1 Adaptação cultural da FTD-FRS.....	61
6.1.2 Indicadores de validade de construto – Análise Fatorial.....	61
6.1.3 Consistência Interna da FTD-FRS.....	62
6.1.4 Validação convergente da FTD-FRS comparada ao CDR-DLFT.....	63

6.1.5	Estabilidade Temporal da FTD-FRS	64
6.2	2ª Etapa - Dados sociodemográficos e clínicos da amostra na avaliação inicial.....	64
6.2.1	Análises de validação convergente e divergente.....	68
6.3	3ª Etapa- Avaliação de seguimento para documentar evolução da doença..	69
7	DISCUSSÃO.....	78
7.1	Validade - Adaptação cultural e análise fatorial exploratória, validade convergente e estabilidade temporal da FTD-FRS.....	78
7.2	Caracterização clínica das amostras na avaliação inicial do estudo.....	80
7.3	Dados de evolução da amostra em 12 meses.....	81
	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	83
	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	85
ANEXO A	Protocolo dos participantes do estudo (grupos clínicos e participantes controles saudáveis).....	113
ANEXO B	Exame Cognitivo de Addenbrooke–versão revisada.....	115
ANEXO C	INECO Frontal Screening.....	121
ANEXO D	Teste de funções executivas (EXIT25).....	129
ANEXO E	Escala de Depressão Geriátrica (GDS).....	141
ANEXO F	Inventário de Ansiedade Geriátrica (GAI).....	142
ANEXO G	Protocolo dos participantes acompanhantes/cuidadores do estudo.....	143
ANEXO H	Escore Clínico de Demência– CDR.....	153
ANEXO I	Escala de avaliação de incapacidade na demência (DAD).....	157
ANEXO J	Questionário de atividades funcionais (PFEFFER).....	162
ANEXO K	Avaliação CDR-DFT- Box do escore de gravidade.....	164
ANEXO L	Parecer de aprovação do comitê de ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP).....	166
ANEXO M	Termo de consentimento livre e esclarecido para o (a) cuidador (a) acompanhante.....	168
ANEXO N	Termo de consentimento livre e esclarecido para o (a) participante controle saudável.....	172
ANEXO O	Original version, translation, back-translation and the final version of the FTD-FRS in Portuguese.....	176
ANEXO P	Manual de aplicação da Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS).....	183
ANEXO Q	Manual de correção da Frontotemporal Dementia Rating Scale - (FTD-FRS).....	188
ANEXO R	Artigo de adaptação transcultural e aplicabilidade da FTD-FRS em pacientes brasileiros.....	195
ANEXO S	Artigo de validade psicométrica e confiabilidade da FTD-FRS em pacientes brasileiros.....	196
APENDICE A	Tabela de Correlação de <i>Spearman</i> . Associação do desempenho cognitivo e sintomas neuropsiquiátricos com FTD-FRS.....	197

LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS E SÍMBOLOS

AA- Alzheimer's Association

ABN- Academia Brasileira de Neurologia

ACE-R- Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised

ABVDs- Atividades básicas de vida diária

AIVDs- Atividades instrumentais de vida diária

APP- Afasia progressiva primária

APPvs- Afasia progressiva primária variante semântica

APPnf- Afasia progressiva primária variante não fluente

APOE- Apolipoproteína E

AVC- Acidente vascular cerebral

β A- Beta-amilóide

CCL- Comprometimento cognitivo leve

CDR- Escala de Avaliação Clínica da Demência- Clinical Dementia Rating

CDR- DLFT- Escala de Avaliação Clínica da Demência-expandido para a Degeneração Lobar frontotemporal - Clinical Dementia Rating Scale for FTLT

CERAD- Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease

CBI- Inventário Comportamental de Cambridge- Cambridge Behavioral Inventory

CID 10- Classificação Internacional de Doenças 10ª edição

CIND- Cognitive Impairment no Dementia

DA- Doença de Alzheimer

DAD- Escala de Incapacidade na Demência - Disability Assessment For Dementia

DCL-Doença por Corpos de Levy

DCV- Doença cerebrovascular

DFT- Demência Frontotemporal

DLFT- Degeneração lobar frontotemporal

DP- Desvio-padrão

DSM-IV- Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 4th edition

DSM-V- Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5th edition

DV- Demência vascular

EXIT-25- Executive Interview

FTD-FRS- Frontotemporal Dementia Rating Scale - Escala de Estadiamento e Progressão da Demência Frontotemporal

FM-USP- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

FM-UFMG- Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais

FCM-UNICAMP- Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas

GAI- Inventário de Ansiedade Geriátrica

GDS- Escala de Depressão Geriátrica

GNCC- Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento

GRAPH-PAD-

HCFMUSP- Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

IBGE- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

IC- Intervalo de confiança

INP- Inventário Neuropsiquiátrico

MEEM- Mini Exame do Estado Mental

MOANS- Mayo Older American Normative Studies

MoCA - Montreal Cognitive Assessment

NIA- National Institute on Aging

NINCDS-ADRDA- National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke and the Alzheimer's Disease and Related Disorders Association

NINDS-AIREN- National Institute of Neurological Disorders and Stroke and the Association Internationale pour la Recherche et l'Enseignement en Neurosciences

NPI- Neuropsychiatric Inventory

OMS- Organização Mundial da Saúde

QAFP- Pfeffer Functional Activities Questionnaire

PET-piB- tomografia por emissão de pósitron com marcador de β A por Pittsburgh compound B.

PROTER- Programa Terceira Idade do Instituto de Psiquiatria da USP

RM- Ressonância magnética

SPECT- Single-photon emission computed tomography

SPSS- Statistical Package for the Social Sciences

TC- Tomografia computadorizada

Z- score- Standard scores

LISTA DE QUADROS

Quadro 1.	Critérios diagnóstico revisados para a DFTvc.....	21
Quadro 2.	Critérios de inclusão e exclusão para o diagnóstico de Afasia Progressiva Primária (APP).....	24
Quadro 3.	Critérios diagnósticos da Afasia Progressiva Primária variante semântica (APPvs).....	25
Quadro 4.	Critérios diagnósticos da variante Afasia Progressiva Primária variante não fluente (APPvnf).....	27
Quadro 5.	Critérios diagnósticos da variante Afasia Progressiva Primária variante logopênica (APPvl).....	28
Quadro 6.	Os Critérios diagnósticos da Doença de Alzheimer provável, possível e definida incluem.....	31
Quadro 7.	Os critérios diagnósticos do Comprometimento Cognitivo Leve incluem.....	34

LISTA DE TABELAS

Tabela 1.	<i>Eigenvalue</i> (Autovalores) e Variância total explicada para os cinco fatores.....	61
Tabela 2.	Itens distribuídos por fatores com valor de carga fatorial.....	61
Tabela 3.	Análise da consistência interna da FTD-FRS.....	62
Tabela 4.	Análise da consistência interna da FTD-FRS.....	63
Tabela 5.	Correlação de <i>Spearman</i> entre FTD-FRS (Domínios Originais) e a CDR (Validação Convergente).....	63
Tabela 6.	Correlação de <i>Spearman</i> entre FTD-FRS e a CDR-DLFT (Validação Convergente).....	64
Tabela 7.	Estabilidade temporal no teste e re-teste em seis meses da FTD-FRS.....	64
Tabela 8.	Descrição sociodemográfica da amostra estratificada por grupo clínico, na avaliação inicial.....	65
Tabela 9.	Desempenho cognitivo da amostra, estratificada por grupo clínico, na avaliação inicial.....	65
Tabela 10.	Sintomas psiquiátricos e comportamentais da amostra, estratificada por grupo clínico, na avaliação inicial.....	66
Tabela 11.	Funcionalidade da amostra, estratificada por grupo clínico na avaliação inicial.....	67
Tabela 12.	Estadiamento da demência na amostra, estratificada por grupos clínicos na avaliação.....	67
Tabela 13.	Associação do desempenho cognitivo e sintomas neuropsiquiátricos com o escore logarítmico da FTD-FRS na avaliação inicial.....	68
Tabela 14.	Descrição sociodemográfica da amostra estratificada por grupo clínico, na avaliação de seguimento.....	70
Tabela 15.	Médias e desvios padrão para as variáveis cognitivas entre os grupos, Descrição sociodemográfica da amostra estratificado por grupo clínico, na avaliação de seguimento.....	70
Tabela 16.	Sintomas psiquiátricos e comportamentais da amostra, estratificada por grupo clínico, na avaliação de seguimento.....	71
Tabela 17.	Funcionalidade da amostra, estratificada por grupo clínico na avaliação de seguimento.....	71
Tabela 18.	Desempenho cognitivo e escores nas escalas de estadiamento na avaliação inicial e de seguimento de 12 meses.....	72
Tabela 19.	Porcentagem de pacientes em cada nível de severidade classificado pela FTD-FRS e pela CDR-DFT na avaliação inicial e na avaliação de seguimento.....	73

LISTA DE FIGURAS

Figura 1.	Fluxograma das etapas de avaliações do estudo. *Dados reportados nos análises transversais e psicométricas dos testes.....	51
Figura 2.	Porcentagem de pacientes em cada nível de gravidade gerado por meio da FTD-FRS, pela CDR-DLFT e CDR original, nos dois momentos de avaliação: início e seguimento.....	75
Fugura 3.	Taxa de declínio anual nos grupos clínicos, por meio das três escalas de estadiamento.....	77

RESUMO

Lima-Silva TB. *Validação da escala de estadiamento e progressão da demência frontotemporal (FTD-FRS)* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2017.

Introdução: No Brasil há carência de instrumentos validados para a análise do curso da Demência Frontotemporal (DFT). Dessa forma, torna-se relevante a validação da Escala de Estadiamento e Progressão da Demência Frontotemporal (FTD-FRS). Em nosso meio, as escalas de estadiamento das demências, como a Clinical Dementia Rating (CDR), foram elaboradas para graduar a doença de Alzheimer (DA) e não incluem os sintomas específicos da DFT. **Objetivos:** 1. Realizar a tradução, adaptação transcultural e validação da FTD-FRS para o contexto brasileiro. 2. Avaliar a capacidade da FTD-FRS detectar alterações em pacientes com DFTvc, afasia progressiva primária (APP) e DA após 12 meses da avaliação inicial, em comparação com a escala CDR para DLFT, e com a CDR original. **Métodos:** Participaram do estudo 101 indivíduos com idade igual ou superior a 40 anos, com escolaridade formal acima de dois anos, sendo 31 pacientes com diagnóstico de DFT variante comportamental (DFTvc), doze pacientes com afasia progressiva primária (APP), 28 pacientes com doença de Alzheimer (DA), oito com comprometimento cognitivo leve (CCL) e 22 controles normais (CN). Foram entrevistados os familiares ou cuidadores que tinham contato frequente com o paciente. Os pacientes com DA, e com os subtipos de DFT foram pareados quanto à gravidade da doença, segundo a CDR. **Resultados:** Foi realizado o processo de adaptação transcultural da FTD-FRS. Consistiu em: tradução, retrotradução (realizadas por tradutores independentes), discussão com especialistas sobre a versão em português e equivalência com a versão original, e desenvolvimento da versão final. A consistência interna da FTD-FRS, estimada pelo alfa de Cronbach foi 0,975, e o coeficiente de correlação intra-classe, para a estabilidade no teste e reteste em seis meses foi de 0,977. A análise fatorial revelou a existência de quatro fatores que se correlacionaram significativamente com os domínios da CDR-DLFT. Os pacientes com DFTvc apresentaram progressão mais rápida em 12 meses do que os demais subtipos de demência na FTD-FRS, na CDR-DLFT e na CDR-original. **Considerações finais:** A FTD-FRS tem propriedades psicométricas adequadas para seu uso clínico no Brasil. Este instrumento pode auxiliar na caracterização de sintomas clínicos relevantes para o diagnóstico e estadiamento da DFT. Também pode documentar os resultados

relacionados à intervenção terapêutica. Este estudo fornece aos clínicos e pesquisadores um instrumento válido para estadiamento e acompanhamento de pacientes diagnosticados com DFT.

Descritores: estadiamento; progressão da demência; degeneração lobar frontotemporal; demência frontotemporal; demência frontotemporal variante comportamental; afasia progressiva primária; escalas.

ABSTRACT

Lima-Silva TB. *Validation of the frontotemporal dementia staging and progression scale (FTD-FRS)* [thesis]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2017.

Introduction: In Brazil there is a shortage of validated instruments for the analysis of the course of Frontotemporal Dementia (FTD). Thus, the validation of the Frontotemporal Dementia Staging and Progression Scale (FTD-FRS) becomes relevant. In our setting, dementia staging scales, such as the Clinical Dementia Rating (CDR), were designed to stage Alzheimer's disease (AD) and did not include the specific symptoms of FTD. **Objectives:** 1. To perform the translation, cross-cultural adaptation and validation of the FTD-FRS for the Brazilian context. 2. Evaluate the ability of the FTD-FRS to detect changes in patients with bvFTD, primary progressive aphasia (PPA) and AD after 12 months of the initial evaluation, compared to the CDR scale for FTLD, and with the original CDR. **Methods:** A total of 101 individuals aged 40 years and older, with formal schooling above two years of age, were included in the study. Twenty-one patients were diagnosed with bvFTD, twelve patients with PPA, 28 AD, eight with mild cognitive impairment (MCI) and 22 normal controls (NC). Family members or caregivers who had frequent contact with the patient were interviewed. Patients with AD and with FTD subtypes were matched for disease severity, according to CDR. **Results:** The process of cross-cultural adaptation of the FTD-FRS was carried out. It consisted of: translation, back-translation (carried out by independent translators), discussion with experts about the Portuguese version and equivalence with the original version, and development of the final version. The internal consistency of the FTD-FRS, estimated by the Cronbach's alpha was 0.975, and the intra-class correlation coefficient for the test and retest stability at six months was 0.977. Factor analysis revealed the existence of four factors that correlated significantly with the CDR-DLFT domains. Patients with bvFTD showed faster progression at 12 months than the other dementia subtypes in the FTD-FRS, CDR-DLFT and CDR-original version scales. **Final considerations:** FTD-FRS has psychometric properties suitable for clinical use in Brazil. This instrument may aid in the characterization of clinical symptoms relevant to the diagnosis and staging of FTD. It can also document the results related to therapeutic interventions. This study provides clinicians and researchers with a valid instrument for staging and follow-up of patients diagnosed with FTD.

Descriptors: staging, dementia progression, frontotemporal lobar degeneration, frontotemporal dementia, frontotemporal dementia, behavioral variant, primary progressive aphasia.

1 INTRODUÇÃO

A população mundial está envelhecendo, e tornam-se mais frequentes o número de doenças associadas à idade, como as demências (Gorelick *et al.*, 2011; Guerchet *et al.*, 2014). Estima-se que para os próximos anos haverá aumento expressivo na prevalência de demências (Organização Mundial de Saúde, 2015).

A demência é denominada como Transtorno Neurocognitivo Maior, segundo os critérios do DSM-V (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5th edition, 2013), sendo caracterizada por declínio em habilidades cognitivas (ex. memória, linguagem, funções executivas, aprendizagem) de forma evidente e suficiente para interferir na independência e na autonomia do indivíduo (DSM V 2013; Fargo, 2014).

A demência afetou em 2015 mais de 47 milhões de pessoas em todo o mundo, com 60% dos diagnósticos em indivíduos de baixa e média renda (OMS, 2015). Estima-se que em 2030 esse número vai chegar a 75 milhões. A doença de Alzheimer (DA) é a causa mais comum de demência, especialmente na população idosa. O custo global dos cuidados em demência foi estimado em US\$ 604 bilhões em 2010, e este custo encontra-se estimado em US\$ 1,2 trilhões em 2030, segundo o relatório do Plano Global de Ações em Demências (OMS, 2015).

A DA é responsável entre 35% a 80% dos casos de demência em idosos (Grinberg *et al.*, 2013, Guerchet *et al.*, 2014). A demência causada pela doença cerebrovascular (DCV) é a segunda causa, correspondendo a cerca de 20% a 30% dos casos, e é a primeira entre as demências de origem secundária. Sua prevalência aumenta com o envelhecimento (Gorelick *et al.*, 2011; Guerchet *et al.*, 2014). Outras causas de demência com menor prevalência podem ser encontradas, especialmente na população idosa, tais como demência por Corpos de Lewy (DCL), demência Frontotemporal (DFT) e demência da doença de Parkinson (DDP) (Guerchet *et al.*, 2014). Algumas demências também têm relevância epidemiológica, como a demência frontotemporal (DFT), que é o segundo subtipo de demência pré senil mais prevalente (Johnson *et al.*, 2005; Rosso *et al.*, 2003).

O termo demência frontotemporal refere-se a um grupo de doenças caracterizadas por degeneração focal dos lobos temporais e/ou frontais do cérebro. Clinicamente, a DFT é subclassificada em uma demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc) e em variantes de linguagem, denominadas afasia progressiva primária variante não fluente ou agramática (APPvnf), e afasia progressiva primária

variante semântica (APPvs) e por fim a variante logopênica (APPvl) (Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

No Brasil, há carência de instrumentos validados para a análise do curso da DFT. Em nosso meio, as escalas de estadiamento das demências, como a Clinical Dementia Rating (CDR), foram elaboradas para graduar a DA, e não incluem os sintomas específicos da DFT. Dessa forma, torna-se relevante a validação da Escala de Estadiamento e Progressão da Demência Frontotemporal (FTD-FRS) (Mioshi *et al.*, 2010), visto que poderá contribuir com o manejo deste subtipo de demência e de suas variantes clínicas.

A FTD-FRS tem sido descrita na literatura, como um instrumento que pode auxiliar na caracterização de sintomas clínicos relevantes para o diagnóstico e estadiamento da DFT. Também pode documentar os resultados relacionados às intervenções. Uma escala de gravidade, adaptada aos sintomas típicos da FTD, pode facilitar a identificação precoce dessas condições, e reduzir os atrasos entre o início dos sintomas e o diagnóstico. Também pode ajudar na seleção e uso de tratamentos e na implementação de cuidados. Estudos anteriores realizados por Mioshi *et al.* (2010), Lima-Silva *et al.* (2013) e Túrro-Garriga *et al.* (2016) destacaram que a FTD-FRS é uma ferramenta capaz de melhorar a atenção clínica aos pacientes (e aos membros da sua família), seja nos estágios iniciais ou avançados da FTD.

A presente investigação trata da tradução, adaptação e validação da FTD-FRS para uso no Brasil. Este estudo também avaliou a capacidade da FTD-FRS detectar alterações em pacientes com DFTvc, APP (APPvs e APPvnf) e DA após 12 meses da avaliação inicial, em comparação com a escala CDR.

A seguir, são apresentando os objetivos desta investigação, seguidos da revisão da literatura relevante para esta temática. Posteriormente, serão apresentados os métodos utilizados no presente estudo, seguidos de resultados e discussão.

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 Demência Frontotemporal (DFT) e seus subtipos: epidemiologia e aspectos clínicos

A história das degenerações lobares fronto-temporais (DLFT) inicia-se com as descrições pioneiras de Arnold Pick, no começo do século XX. Atualmente, considera-se que o termo DLFT deva ser empregado para se referir a diagnósticos anátomo-patológicos, que abrangem um heterogêneo grupo de achados histopatológicos, cujo denominador comum é a degeneração seletiva das áreas frontotemporais.

O termo Degeneração Lobar Frontotemporal (DLFT) foi introduzido em 1994 por um grupo de pesquisadores suecos e ingleses, que descreveram uma síndrome clínica caracterizada por alterações progressivas do comportamento associadas à atrofia dos lobos frontais e das porções anteriores dos lobos temporais (Thibodeau *et al.*, 2013). O termo teve como objetivo substituir outras nomenclaturas anteriormente empregadas, como: “degeneração do lobo frontal do tipo não-Alzheimer” e “demência do tipo frontal” (Neary *et al.*, 1998). Objetivou-se com esta nomenclatura diferenciar a demência frontotemporal (DFT) da doença de Pick. O termo DFT refere-se às demências associadas à DLFT.

A DFT é considerada a segunda causa mais frequente de demência de início precoce, depois da DA (Ratnavalli *et al.*, 2002; Harvey *et al.*, 2003; Johnson *et al.*, 2005; Rosso *et al.*, 2003; Bernardi *et al.*, 2012; Onyike *et al.*, 2013; Seelaar *et al.*, 2011), sendo pouco frequente em indivíduos com mais de 85 anos (Gislason *et al.*, 2003; Onyike *et al.*, 2013; Seelaar *et al.*, 2011) e discretamente mais prevalente em homens (Borroni *et al.*, 2010; Onyike *et al.*, 2013; Seelaar *et al.*, 2011). No estudo de Rosso *et al.* (2003), um dos primeiros populacionais em prevalência de DFT, diagnosticaram 245 indivíduos com DFT na Holanda, entre os anos de 1994 e 2002, sendo que a prevalência foi de 3,6/100.000 em indivíduos entre 50 e 59 anos; 9,4/1000.000 entre 60 a 69 anos e 3,8/100.000 entre 70 a 79 anos. A duração média da doença era de 6,9 anos e a média de idade de início era de 58 anos.

As taxas de incidência da demência frontotemporal são de 2,2 casos novos por 100.000 pessoas por ano para idades de 40 a 49 anos e de 3,3 e 8,9 por 100.000 para idades de 50 a 59 anos e de 60 a 69 anos, respectivamente (Rosso *et al.*, 2003; Mercy *et al.*, 2008; Hodges *et al.*, 2003). Em estudo recente de Onyike *et al.* (2013) a prevalência foi de 15 a 22 casos para 100.000 habitantes, e incidência de 2,7-4.1 casos

novos por 100.000 pessoas. Com relação à sobrevida dos pacientes diagnosticados com esta síndrome demencial, estima-se que após o diagnóstico o tempo médio de expectativa de vida seja de 6-9 anos. (Hodges *et al.*, 2003; Le Rhun *et al.*, 2005).

Quando se observa dados de prevalência da DFT em estudos epidemiológicos brasileiros observa-se que, no estudo de Herrera *et al.* (2002) a prevalência de DFT foi de 2,6% dos casos na amostra de participantes diagnosticados com demência. No estudo de Takada *et al.* (2003), a DFT foi diagnosticada em 5,1% dos pacientes atendidos no Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento HC-FMUSP entre os anos de 1991 e 2001. Fujihara *et al.* (2004), em estudo sobre prevalência de demências pré senis atendidas em um hospital terciário da região metropolitana de São Paulo, documentaram que de 141 casos de demências pré senis, 36% corresponderam ao diagnóstico de demência vascular, 12,8% à DA provável, 5% corresponderam ao diagnóstico de DFT e as demais porcentagens estavam relacionadas a outros tipos de demência.

São descritas na literatura três condições principais na DFT: DFTvc (Rascovsky *et al.*, 2011; Hornberger *et al.*, 2012), APPvs, APPvnf, APPvl (Hodges *et al.*, 2001; Boxer *et al.*, 2005; Gorno-Tempini *et al.*, 2011). Em estudo de revisão, Hogan *et al.* (2016) documentaram que há uma média de 2,7% de pacientes com DFTvc em estudos de prevalência de demência no mundo. Os dados indicaram que houve predominância do sexo masculino (52,5%). A DFTvc foi quatro vezes mais frequente do que as APPs.

Dentre as DLFT, destacam-se dois grandes subtipos: as DLFT com patologia Tau e as DLFT com inclusões da proteína TDP-43 (Thibodeau *et al.*, 2013; Olney *et al.*, 2017). As DLFT podem estar associadas a mutações genéticas, sendo que as principais alterações patogênicas conhecidas são a mutação da proteína Tau associada ao microtúbulo (MAPT), a mutação da granulina (GRN) e a expansão hexanucleotídea C9ORF72 (Olney *et al.*, 2017).

2.2 Demência frontotemporal variante comportamental

No Brasil, Herrera *et al.* (2002) encontraram taxa de prevalência de 0,2% de DFTvc em um estudo populacional realizado em Catanduva, com participantes com idade mínima de 65 anos. Os autores destacaram que a baixa prevalência encontrada pode ter sido resultante do critério de inclusão no estudo (65 anos), uma vez que

pacientes com DFTvc são em média mais jovens do que pacientes com outros subtipos de demência (Josephs *et al.*, 2011; Hshie *et al.*, 2016).

A DFTvc é uma síndrome clínica, caracterizada por desestruturação progressiva do comportamento, da personalidade, das habilidades sociais, cognitivas e funcionais que pode acometer pessoas na meia-idade (Hsieh *et al.*, 2016). Estas alterações resultam da DLFT associada a um espectro de patologias heterogêneas (Mackenzie *et al.*, 2009; 2010). Apesar dos avanços recentes na caracterização da DFTvc, o diagnóstico desta síndrome permanece desafiador. Enquanto alguns pacientes são erroneamente considerados como preservados, outros são diagnosticados com transtornos psiquiátricos ou com DA (Mendez *et al.*, 2007).

Na DFTvc, a avaliação neuropsicológica revela sinais de disfunção executiva e desempenho rebaixado em testes de julgamento crítico e social, bem como em testes de teoria da mente (Torralva *et al.*, 2007; Gleichgerricht *et al.*, 2011). A memória episódica, particularmente em relação à recordação de eventos autobiográficos recentes, encontra-se relativamente preservada nas fases iniciais. Entretanto, estudos recentes sugerem que podem ser observadas alterações precoces em tarefas de memória episódica entre pacientes com DFTvc em fase leve (Woodward *et al.*, 2010; Hornberger *et al.*, 2010; Hornberger *et al.*, 2012). Com o avançar da doença, a memória tende a declinar (Torralva *et al.*, 2007). O desempenho relativamente intacto em testes de nomeação de figuras, significado de palavras e de habilidades visuoespaciais é esperado no início da DFTvc (Hornberger *et al.*, 2009).

Na ausência de biomarcadores específicos, o diagnóstico da DFTvc depende de critérios clínicos, isto é, deve-se identificar o núcleo da síndrome ou sintomas comportamentais típicos (Miller, 2001; Josephs *et al.*, 2011). A publicação dos critérios de consenso por Neary *et al.* (1998) representou um grande avanço neste campo, visto que estes critérios foram amplamente utilizados na pesquisa e prática clínica. Entretanto, como destacaram Rascovsky *et al.* (2011), algumas limitações tornaram-se evidentes, dentre elas estavam a ambiguidade de características comportamentais e a inflexibilidade na aplicação dos critérios (ou seja, a exigência da presença de todos os sintomas). Ainda, uma série de estudos estabeleceu a insensibilidade relativa destes critérios nas fases iniciais da DFTvc (Mendez *et al.*, 2002; Mendez *et al.*, 2007; Rascovsky *et al.* de 2007; Piguet *et al.*, 2009).

Em 2011, foram propostos critérios revisados para o diagnóstico da DFTvc, com base na literatura e no consenso de grupos de pesquisas internacionais (Rascovsky *et al.*,

2011). Para o processo de validação dos novos critérios, houve revisão retrospectiva de registros clínicos e comparação da acurácia diagnóstica dos critérios anteriores e revisados em uma amostra de pacientes de 16 bancos de cérebros com DLFT patologicamente confirmada (Rascovsky *et al.*, 2011).

De acordo com os critérios revisados, a DFTvc "possível" requer três das seis características clinicamente discriminadas (desinibição, apatia/inércia, perda de simpatia/empatia, perseveração /comportamentos compulsivos, hiperoralidade e perfil neuropsicológico disexecutivo). A DFTvc "provável" requer adicionalmente incapacidade funcional e neuroimagem característica, enquanto a DFTvc "com degeneração lobar frontotemporal definitiva" requer confirmação histopatológica ou confirmação de mutação patogênica, conforme resume o Quadro 1, a seguir.

Quadro 1. Critérios diagnóstico revisados para a DFTvc

<p>A. Desinibição comportamental precoce;</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Comportamentos socialmente inapropriados, 2. Perda de modos ou decoro ou 3. Atos impulsivos, precipitados.
<p>B. Apatia ou inércia precoce;</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Perda da empatia ou simpatia/compaixão precoce; 2. Indiferença em relação às necessidades/sentimentos de outros, ou 3. Diminuição no interesse social, em relacionamentos mutuos ou de afeto.
<p>C. Comportamentos compulsivos/ritualísticos, estereotipados ou perseverativos precoces;</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Movimentos repetitivos simples, 2. Comportamentos complexos, compulsivos ou ritualísticos, ou 3. Estereotipias da fala.
<p>D. Hiperoralidade e mudanças na dieta</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mudanças nas preferencias alimentares, 2. <i>Binge eating</i>, aumento no consumo de álcool ou cigarros ou

3. Exploração oral ou consumo de objetos não comestíveis.
E. Perfil neuropsicológico: disfunção executiva com preservação relativa de memória e habilidades visuoespaciais.
F. Declínio funcional.
G. Preenche critérios para doença neurodegenerativa

Nota: Referência Rascovsky *et al.*, 2011.

2.3 Afasia progressiva primária (APP)

A linguagem exerce papel fundamental para o ser humano não apenas para comunicação como também para o funcionamento de outras habilidades cognitivas. As afasias, distúrbios adquiridos de linguagem, podem gerar limitações impactantes na vida de um indivíduo (Carthery-Goulart *et al.*, 2013). A perda abrupta da linguagem, que ocorre nas afasias de instalação aguda decorrentes de um acidente vascular cerebral, traumatismo crânio-encefálico e outras enfermidades no sistema nervoso central, pode transformar de um momento para o outro a capacidade de comunicação de um indivíduo.

Após a publicação do artigo de Mesulam (1982) “Afasia lentamente progressiva sem uma demência generalizada”, um número expressivo de estudos sobre APP foi publicado, buscando melhor conhecimento sobre esta síndrome clínica. Em 2011, a publicação do consenso clínico internacional sobre APP (Gorno-Tempini *et al.*, 2011) teve como um dos objetivos uniformizar os parâmetros para o diagnóstico clínico da síndrome, das variantes e terminologias. O consenso orienta que o diagnóstico de APP deve seguir os seguintes critérios de Mesulam (2001 e 2003): (1) a característica clínica mais proeminente do quadro é a dificuldade de linguagem; (2) os déficits de linguagem são a principal causa do comprometimento das atividades de vida diária; (3) a afasia deve ser o déficit mais proeminente no início dos sintomas e nas fases iniciais da doença; (4) o padrão de déficit não deve ser explicado por outra doença neurodegenerativa ou outras doenças neurológicas; (5) o distúrbio não deve ser causado por um diagnóstico psiquiátrico; (6) as memórias episódica e visual e habilidades visuoperceptuais não podem estar comprometidas de forma proeminente nas fases

iniciais da doença; (7) não deve existir alteração comportamental proeminente no início do quadro.

O consenso clínico internacional sobre APP reconhece três subtipos de APP: variante não-fluente/agramática (APP-vnf), variante semântica (APP-vs) e logopênica (APP-L) (Gorno-Tempini *et al.*, 2011). Cada variante apresenta características linguísticas específicas com algumas sobreposições associadas a padrões distintos de atrofia cortical. Estudos recentes têm demonstrado que apesar de bastante útil para a comunicação entre clínicos e pesquisadores, os critérios do consenso apresentam limitações, sendo que cerca de 30% dos casos não podem ser classificados nessas três variantes principais (Sajjadi *et al.*, 2012), especialmente se forem considerados aspectos quantitativos somente (Wicklund *et al.*, 2004).

2.4 Afasia progressiva primária variante semântica (APPvs)

Pacientes com APPvs apresentam queixas típicas de perda de memória semântica (ou do significado) de palavras e de conceitos (Barborie *et al.*, 2012). Os familiares podem notar trocas de palavras por expressões vagas, além de dificuldades para compreender o significado de vocábulos menos comuns. Nas fases iniciais, essas alterações são sutis e podem passar despercebidas, pois a gramática e a sintaxe estão normais. Ao contrário do que ocorre na DA, os pacientes com APPvs têm boa memória autobiográfica, além de relativa preservação da capacidade para resolver problemas não verbais e preservação de habilidades visuoespaciais e perceptivas (Cairns *et al.*, 2007). As alterações de comportamento são leves de início, mas aos poucos podem se tornar tão intensas quanto às descritas na DFTvc (Garrard *et al.*, 2000; Senaha *et al.*, 2007; Carthery-Goulart *et al.*, 2013).

A linguagem pode permanecer fluente, mas com a presença de parafasias semânticas (Gorno-Tempini *et al.*, 2011). O indivíduo pode apresentar sinais de dislexia e/ou disgrafia de superfície, que são caracterizados por erros na escrita ou na leitura de palavras irregulares, segundo critérios diagnósticos revisados por Gorno-Tempini *et al.*, (2011).

O início dos sintomas ocorre mais frequentemente entre 65-70 anos (variando entre 50-80 anos) com distribuição similar entre homens e mulheres (ou com leve

predomínio em homens). A taxa de sobrevivência é maior que na DFTvc, com mediana entre oito e doze anos (Mesulam *et al.*, 2014, Weintraub *et al.*, 1990).

Os critérios diagnósticos para APPvs são: o sintoma mais proeminente é a dificuldade de linguagem; estes déficits são as causas principais de prejuízo em atividades de vida diária; afasia deve ser o maior déficit mais proeminente no início dos sintomas, e nas fases iniciais da doença.

Para o diagnóstico clínico do subtipo APPvs ambos os critérios centrais devem estar presentes: comprometimento da nomeação por confrontação; comprometimento na compreensão de palavras isoladas. Ao menos três das seguintes características devem estar presentes: comprometimento do conhecimento de objetos; dislexia ou disgrafia de superfície; repetição preservada; produção de fala preservada (gramática e aspectos motores da fala) (Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

Para o diagnóstico de APPvs com suporte de neuroimagem, os critérios do diagnóstico clínico devem estar presentes e a neuroimagem deve mostrar um ou mais dos seguintes achados: atrofia predominantemente no lobo temporal anterior, hipoperfusão ou hipometabolismo predominante no lobo temporal anterior (Gorno-Tempini *et al.*, 2011). Nos Quadros 2 e 3 encontram-se os critérios diagnósticos para a APP e para APPvs.

Quadro 2. Critérios de inclusão e exclusão para o diagnóstico de Afasia Progressiva Primária (APP)

<p>Critério de inclusão: os três devem estar presentes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. O sintoma mais proeminente é a dificuldade de linguagem; 2. Esses déficits são a principal causa de limitação nas atividades básicas (ABVDs) e instrumentais de vida diária (AIVDs); 3. Afasia deve ser o déficit mais proeminente no início dos sintomas, e nas fases iniciais da doença.
<p>Critérios de exclusão: os quatro devem estar ausentes.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Os déficits são melhores explicados por doenças não degenerativas do sistema nervoso ou por doenças clínicas, 2. O distúrbio cognitivo é melhor explicado por diagnóstico psiquiátrico; 3. Perda de memória episódica, memória visual, ou declínio nas habilidades

visuoperceptivas como sintomas proeminentes no início do quadro.

4. Distúrbio comportamental proeminente no início do quadro.

Nota: Referência Gorno-Tempini *et al.*, 2011.

Quadro 3. Critérios diagnósticos da Afasia Progressiva Primária variante semântica (APPvs)

Diagnóstico Clínico da APPvs

Ambos critérios centrais devem estar presentes:

- Comprometimento da nomeação por confrontação;
- Comprometimento na compreensão de palavras isoladas.

Ao menos três das seguintes características devem estar presentes:

- Comprometimento do conhecimento de objetos;
- Dislexia ou disgrafia de superfície;
- Repetição preservada;
- Produção de fala preservada (gramática e aspectos motores da fala).

Diagnóstico Clínico da APPvs com suporte de neuroimagem

- Ambos critérios devem estar presentes
- Diagnóstico clínico de APPvs;
- Neuroimagem deve mostrar um ou mais dos seguintes achados:
- Atrofia predominante no lobo temporal anterior;
- Hipoperfusão ou hipometabolismo predominante no lobo temporal anterior.

Nota: Referência Gorno-Tempini *et al.*, 2011.

2.5 Afasia progressiva não fluente/agramática (APPvnf)

A afasia progressiva não fluente/agramática (APPvnf) é caracterizada por fala espontânea não fluente, com presença de agramatismo e/ou apraxia de fala, parafasias fonêmicas e anomias (Mesulam, 2003; Gorno-Tempini *et al.*, 2011; Takada, 2016). Sabe-se que o agramatismo é caracterizado por simplificação de formas gramaticais, com presença de erros e omissões gramaticais. O início dos sintomas é mais tardio que nas outras formas de DFT, com idade média de 63+-9.7 anos. Estudos indicam que o curso da APPvnf é mais longo comparado à DFTvc (Rogalski *et al.*, 2008).

Destaca-se que na APPvnf as queixas iniciais predominantes são anomia (dificuldade para nomear objetos), hesitação e redução da fluência verbal. Durante o exame da fala espontânea, podem ser observados erros de natureza fonológica (Mesulam, 2003, Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

A compreensão encontra-se relativamente preservada nas fases iniciais da doença e, posteriormente, pode surgir dificuldade de discriminação fonêmica, a qual os pacientes costumam atribuir à perda da audição (Ioannidis *et al.*, 2012; Gorno-Tempini *et al.*, 2011). Queixa de intolerância a ruídos é comum. Com o avançar da doença, o discurso torna-se cada vez mais empobrecido e, em estágios finais, ocorre mutismo. Em contrapartida, a memória episódica encontra-se preservada, geralmente, os pacientes conseguem manter independência por longo período, além de bom desempenho em atividades não verbais (Ioannidis *et al.*, 2012; Gorno-Tempini *et al.*, 2011).

Os critérios diagnósticos para APPvnf podem ser baseados em: diagnóstico clínico e diagnóstico com suporte de neuroimagem. São critérios de inclusão para o diagnóstico clínico, seguindo consenso conduzido por Gorno-Tempini *et al.* (2011): a presença de pelo menos um dos critérios centrais, o agramatismo e a apraxia de fala; e ao menos duas das seguintes características devem estar presentes: comprometimento da compreensão de frases complexas, preservação da compreensão de frases isoladas e/ou preservação do conhecimento de objetos. O Quadro 4, a seguir, resume estes critérios:

Quadro 4. Critérios diagnósticos da variante Afasia Progressiva Primária variante não fluente (APPvnf)

<p>Diagnóstico Clínico da APPvnf</p> <p>Ao menos um dos critérios centrais deve estar presente:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Agramatismo; -Apraxia da fala. <p>Ao menos duas das seguintes características devem estar presentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Comprometimento da compreensão de frases complexas; -Preservação da compreensão de palavras isoladas; -Preservação do conhecimento de objetos.
<p>Diagnóstico Clínico da APPvnf com suporte de neuroimagem</p> <ul style="list-style-type: none"> -Ambos critérios devem estar presentes -Diagnóstico clínico de APPvnf; -Neuroimagem deve mostrar um ou mais dos seguintes achados: -Atrofia predominante na região frontoinsular posterior esquerda; -Hipoperfusão ou hipometabolismo predominate na região frontoinsular posterior esquerda.

Nota: Referência Gorno-Tempini *et al.*, 2011.

2.6 Afasia Progressiva Logopênica (APPvl) patologia subjacente da Doença de Alzheimer

A afasia progressiva logopênica caracteriza-se por uma notória dificuldade de nomeação de palavras isoladas e pela dificuldade de repetição de frases com mais de quatro palavras, como consequência de limitações na memória de curto prazo auditivo-verbal (Mesulam 2007; Gorno-Tempini *et al.*, 2011; Grossman, 2010). Entretanto, a sintaxe encontra-se preservada (Grossman, 2010). Apesar de apresentar um perfil cognitivo e anatômico menos definido do que as outras variantes da APP, há dados que indicam que possa ser um subtipo de DLFT distinto, inclusive como uma patologia subjacente da Doença de Alzheimer (DA), associado a déficits nas habilidades da alça

fonológica, com prejuízo no armazenamento temporário de informações verbais como, no sistema de suporte à decodificação do componente fonológico da linguagem (Mesulam *et al.*, 2007; Senaha *et al.*, 2013).

Adicionalmente, na APPvl destaca-se um padrão diferente de atrofia e fluxo sanguíneo reduzidos, na porção posterior do córtex temporal e médio e no lobo parietal inferior. A memória fonológica (tarefas de amplitude) de dígitos, letras e palavras, demonstra-se reduzida, sugerindo-se que o desempenho seria influenciado pela extensão da palavra (Gorno-Tempini, *et al.*, 2011). Os indivíduos com APP variante logopênica revelam um discurso pouco fluente, com um ritmo lento e com pausas anômicas longas, não apresentando dificuldades de articulação, apesar de poderem ocorrer parafasias (Mesulam, 2007; Grossman, 2010). A repetição e a compreensão para frases de estrutura gramatical mais complexa podem estar alteradas, mas, em geral, encontram-se preservadas para palavras isoladas (Gorno-Tempini, *et al.*, 2004; Grossman, 2010).

Quadro 5. Critérios diagnósticos da variante Afasia Progressiva Primária variante logopênica (APPvl)

<p>Diagnóstico Clínico da APPvl</p> <ul style="list-style-type: none"> -Comprometimento de linguagem; -Preservação de outros domínios cognitivos nas fases iniciais; -Repetição de frases; -Discurso pouco fluente, com pausas anômicas longas, mas sem dificuldades de articulação inicial.
<p>Diagnóstico Clínico da APPvl com suporte de neuroimagem</p> <ul style="list-style-type: none"> -Diagnóstico clínico de APPvl; -Neuroimagem deve mostrar um ou mais dos seguintes achados: -Atrofia predominante na região frontoinsular posterior esquerda; -Acometimento da região frontotemporal com predomínio no hemisfério cerebral dominante.

Nota: Referência Gorno-Tempini *et al.*, 2008; 2011.

2.7 Doença de Alzheimer (DA)

As demências representam uma das maiores causas de morbidade entre idosos e sua prevalência no Brasil está entre cinco e 50%, dependendo da faixa etária estudada (Bottino *et al.*, 2008; Nitrini *et al.*, 2009; Scazufca *et al.*, 2009; Frota *et al.*, 2011). O impacto negativo das demências sobre a vida dos pacientes e de seus familiares é acrescido de enorme custo financeiro para a sociedade (OMS, 20015; McKhann *et al.*, 2011; Ferreti *et al.*, 2015). Nos Estados Unidos chegam a 20 bilhões de dólares anuais (Jack *et al.*, 2011).

A DA é uma doença neurodegenerativa conhecida por causar inicialmente déficits de memória recente que evoluem progressivamente para demência, e por afetar principalmente a população idosa. Entretanto, a DA pode comprometer indivíduos não idosos, sendo classificada em duas formas de apresentação: a) forma esporádica, a mais prevalente e que acomete principalmente os idosos; b) forma familiar, mais comum em indivíduos abaixo dos 65 anos, relacionada à herança genética com mutações já reconhecidas nos genes da proteína precursora de amiloide (PPA) da pré-senilina 1 (PS-1) e pré senilina 2 (PS-2) (Hooper *et al.*, 2008), mas com outras alterações genéticas não identificadas. A fisiopatologia da DA não está totalmente esclarecida, mas a teoria da cascata amiloide tem sido a mais aceita.

Segundo esta teoria, a clivagem anômala da PPA, por meio de enzimas β e γ secretases, resulta na produção de peptídeos beta-amilóide (β A), especialmente de oligômeros solúveis do peptídeo β A de 42 aminoácidos (Hooper *et al.*, 2008). Na DA ocorre progressivo desenvolvimento de agregados fibrilares de β A que se depositam e formam as placas senis (PS) e neuríticas (PN) no interstício, e há formação de emaranhados neurofibrilares (ENF) compostos de proteína Tau hiperfosforilada agregadas no microtúbulo dos neurônios (La Monte, *et al.*, 2012). Em casos típicos de DA, a deposição de β A precede os ENF com origem aparente nos lobos frontal e temporal do hipocampo e do sistema límbico. Menos comumente, a doença parece emergir de outras regiões do córtex (parietal e occipital), com relativa preservação do hipocampo. Os ENF se iniciam nos lobos temporais mediais, no hipocampo, e progressivamente se espalham para outras áreas do córtex. Ocorrem rupturas da função sináptica, atrofia cerebral e declínio cognitivo como consequência das alterações neuropatológicas da DA.

Em 2011, O *National Institute on Aging* (NIA) e a *Alzheimer's Association* (AA), devido às crescentes pesquisas no campo da DA e o surgimento dos biomarcadores, propuseram novas diretrizes para o diagnóstico de DA, subdividindo a doença em três estágios: estágio pré clínico, comprometimento cognitivo leve da DA e a demência da DA (Albert *et al.*, 2011; Jack *et al.*, 2011, Mckhann *et al.*, 2011, Sperling *et al.*, 2011). A Academia Brasileira de Neurologia (ABN) (Frota *et al.*, 2011) propôs os critérios para o diagnóstico de DA modificados e adaptados para o Brasil baseados no NIA-AA de 2011.

Acredita-se que a neuropatologia da DA se instale no cérebro cerca de 20 anos ou mais antes que algum sintoma clínico apareça (Fargo *et al.*, 2014). No estágio pré-clínico, o indivíduo não apresenta perda de memória ou outros sintomas da doença, mas sim a positividade de algum dos biomarcadores sugestivos da presença da patologia da DA (Frota *et al.*, 2011; Sperling *et al.*, 2011).

O indivíduo com CCL devido à DA apresenta evidência de déficit progressivo de memória com ou sem comprometimento de outros domínios cognitivos, com a preservação da independência em atividades funcionais, podendo haver problemas leves para executar tarefas complexas (ex. preparar uma refeição, lidar com o manejo de finanças), mas sem preencher critérios para demência. O déficit cognitivo deve corresponder às pontuações entre 1 e 1,5 desvio-padrão abaixo do esperado em avaliação neuropsicológica. O paciente não deve apresentar sinais ou sintomas de outras doenças ou problemas de saúde que possam causar declínio cognitivo ou demência (ex. AVE, doenças sistêmicas, síndrome depressiva, uso de medicações que causem transtornos cognitivos e/ou comportamentais, sequelas de trauma cranioencefálico, parkinsonismo e sinais de DFT, entre outros). A presença de alteração genética para DA também favorece o diagnóstico de CCL devido à DA (Albert *et al.*, 2011). A medida de biomarcadores não é recomendada de forma rotineira na prática clínica, sendo mais utilizada como pesquisa, mas quando realizada e positiva fortalece o diagnóstico de CCL por DA (Albert *et al.*, 2011; Frota *et al.*, 2011). A demência por DA tem seu critério dividido em provável e possível (Mckhan *et al.*, 2011).

Quadro 6. Os Critérios diagnósticos da Doença de Alzheimer provável, possível e definida incluem

<p>Doença de Alzheimer provável</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Apresenta critérios para demência; 2) Início insidioso (meses ou anos) com histórico e/ou observação de piora cognitiva; 3) Os déficits cognitivos são iniciais e mais proeminentes em uma das seguintes categorias apresentação amnésica (deve haver outro domínio afetado), sendo a forma mais comum da doença; 4) Apresentação não amnésica (deve haver outro domínio afetado), mais raramente; 5) A tomografia computadorizada (TC) ou preferencialmente, a ressonância magnética (RM) cerebral deve ser realizada para excluir outras possibilidades diagnósticas ou comorbidades; 6) Aumentam o grau de confiabilidade de DA provável: evidência de declínio cognitivo progressivo, detectado em avaliações de seguimento; comprovação da presença de mutação genética causadora da DA (genes da PPA, PS-1 e PS-2); positividade de biomarcadores que reflitam processo patogênico da DA (marcadores moleculares por meio de tomografia por emissão de pósitrons-PET) ou líquido cefalorraquidiano (LCR); ou neuroimagem estrutural e funcional.
<p>Doença de Alzheimer possível</p> <ul style="list-style-type: none"> -Preenche os critérios diagnósticos clínicos para demência da DA; -Apresenta curso atípico; -Início abrupto e/ou padrão evolutivo distinto do curso lentamente progressivo que é observado usualmente; -Apresentação mista: há evidências de outras etiologias, outras doenças neurológicas ou uma comorbidade não neurológica ou uso de medicação que possa ter efeito substancial sobre a cognição; -Detalhes de história insuficientes sobre instalação e evolução da doença.
<p>Doença de Alzheimer definida</p> <ul style="list-style-type: none"> -Preenche critérios clínicos e cognitivos para demência da DA; -O exame neuropatológico demonstra a presença de patologia de DA segundo os critérios do NIA.

Nota: Referência McKhann *et al.*, 2011, Frota *et al.*, 2011.

2.8 Comprometimento Cognitivo Leve

Atualmente, o termo “Comprometimento Cognitivo Leve” (CCL, do inglês *Mild Cognitive Impairment*) tem sido usado na literatura para definir o estado de transição entre o envelhecimento normal e os quadros demenciais. Em sua formulação original, o conceito de CCL dava ênfase aos déficits de memória episódica. Nas revisões subsequentes do conceito, prejuízos em outros domínios cognitivos foram incluídos nos critérios, ampliando a abrangência deste diagnóstico (Winblad *et al.*, 2004; Petersen, 2011).

No que se refere à prevalência do CCL, esta varia na literatura de 3% a 30%, sendo que a maioria dos estudos indica em torno de 15-20%, a depender da metodologia empregada (Luck *et al.*, 2016). Quanto à classificação, o CCL pode ser dividido em alguns subtipos: O CCL não amnésico (que não acomete a memória), podendo ser de único ou múltiplos domínios; e o CCL amnésico (CCL-A) (que acomete a memória), também podendo ser de único ou múltiplos domínios (Petersen, *et al.*, 2014).

No que diz respeito aos critérios diagnósticos, estes têm sido desenvolvidos ao longo dos anos na tentativa de melhorar inserir a heterogeneidade da apresentação clínica e da etiologia do CCL. Mais recentemente, o grupo de trabalho do *National Institute of Aging – Alzheimer Association* (NIA-AA) desenvolveu critérios diagnósticos para o CCL devido à DA (Albert *et al.*, 2011), que incluem o diagnóstico clínico do CCL e o uso de biomarcadores para identificação da fisiopatologia da DA.

Em revisão sobre prevalência e incidência de CCL no Brasil, Brucki (2013) observou que alguns autores de estudos epidemiológicos têm adotado os critérios para *Cognitive Impairment no Dementia* (CIND) (Albert *et al.*, 2011; Roberts *et al.*, 2014), em que o indivíduo tem déficit cognitivo sem perda de funcionalidade, sem necessidade de confirmação por um acompanhante ou avaliação a longo prazo. A prevalência de comprometimento cognitivo incluindo CCL e CIND varia entre 7,7% e 25,2% (César *et al.*, 2015). César *et al.* (2015) realizaram um estudo epidemiológico no município de Tremembé, do qual participaram 20% da população com 60 anos ou mais. A amostra incluiu 738 participantes e a prevalência de demência foi de 17,5% e prevalência de CIND foi 19,5%. Em 2007, Lopes *et al.* (2007) realizaram um estudo no município de Ribeirão Preto, interior de São Paulo, onde avaliaram uma amostra com 1.145 idosos, e a prevalência de CCL foi de 18,9% (n = 217). No estudo de Chaves *et al.* (2009)

realizado na região Sul do Brasil, em Porto Alegre, a taxa de incidência por pessoa/ano de CCL foi de 13,2% e a de DA foi de 14,8%.

Ressalta-se que embora haja preservação da funcionalidade nestes indivíduos é frequente a presença de dificuldades sutis no desempenho de atividades de vida diária avançadas. Nos últimos anos têm-se demonstrado a validade da utilização de biomarcadores no líquido cefalorraquidiano (LCR), para melhor diagnóstico da fase pré clínica da DA e do CCL (Forlenza *et al.*, 2013; Sperling *et al.*, 2011). Depois de longo estágio pré-clínico, a DA em geral se caracteriza clinicamente por perda da memória episódica, com acometimento de outras funções cognitivas, evoluindo do CCL para a demência. Apesar desta classificação, é importante destacar que idosos com CCL podem manter-se com CCL, voltar à normalidade (mostrando mesmo desempenho de idosos saudáveis), ou evoluírem para outra demência que não as do desfecho citado acima (Brucki, 2013).

Em razão do risco aumentado da conversão para demência, o CCL tem sido considerado um alvo para intervenções destinadas a diminuir o risco de declínio cognitivo (Olchik *et al.*, 2013; Vidovich *et al.*, 2015). Mesmo pequenas diminuições na taxa de conversão de CCL para demência poderiam afetar significativamente a prevalência de demência na população mundial (Petersen *et al.*, 2014; Roberts *et al.*, 2014). O diagnóstico da fase clínica de CCL pode ser considerado uma oportunidade de estudar sujeitos com neuropatologia de doenças neurodegenerativas, como a DA, porém, em fases mais precoces da cascata neuropatológica. Dentre os principais fatores de risco relacionados à conversão de pacientes com CCL para demência, estão: a baixa escolaridade, tabagismo, diabetes, depressão, inatividade física, obesidade e hipertensão (Brucki *et al.*, 2013). Além destes fatores, as evidências científicas ressaltam a inatividade física como um fator de risco modificável (Sindi *et al.*, 2015). Outros estudos têm verificado que a presença de biomarcadores para a DA aumentam o risco de conversão (Li *et al.*, 2016).

Quadro 7. Os critérios diagnósticos do Comprometimento Cognitivo Leve incluem

<p>Diagnóstico Clínico do CCL</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) percepção do declínio cognitivo ao longo tempo, relatada pelo paciente, informante ou profissional de saúde; 2) Evidência objetiva de prejuízo cognitivo em um ou mais domínios cognitivos, tipicamente de memória (detectado em testes de avaliação neuropsicológica); 3) Preservação das atividades de vida diária (AVDs); 4) Ausência de demência.
<p>Nos critérios atuais do CCL devido à DA</p> <ul style="list-style-type: none"> -Presença de déficit progressivo de memória com ou sem comprometimento de outros domínios cognitivos, com a preservação da independência em atividades funcionais; -Diagnóstico clínico do CCL e o uso de biomarcadores para identificação da fisiopatologia da DA.

Nota: Referência Albert *et al.*, 2011.

2.9 Escalas de estadiamento na Demência

Sabe-se que o estadiamento da demência possibilita um melhor manejo do quadro clínico e pode contribuir para a redução da dependência e da sobrecarga do cuidador (Knopman *et al.*, 2011; Mioshi *et al.*, 2009). Escalas específicas de avaliação de gravidade de quadros demenciais podem ser mais adequadas para acompanhar o curso dos sintomas de doenças neurodegenerativas, do que medidas de avaliação do estado mental, como o MEEM, ou a avaliação neuropsicológica (Reisberg, 2007). Entretanto, a maioria das escalas utilizadas em nosso meio para estadiamento das demências foi elaborada a partir dos sintomas e curso da DA, sendo potencialmente menos sensíveis à progressão observada em outras demências, como os subtipos da DFT (Mioshi *et al.*, 2010).

A escala de estadiamento das demências mais utilizada no mundo é a Clinical Dementia Rating (CDR) (Morris 1993; Chaves *et al.*, 2007). Trata-se de uma entrevista estruturada realizada com o paciente e seu cuidador que objetiva gerar informações sobre seis domínios funcionais (memória, orientação, julgamento e resolução de problemas, assuntos comunitários, atividades domésticas e passatempos e cuidado

peçoal). Cada domínio recebe uma avaliação de 0, 0,5, 1, 2 e 3, com maior escore revelando pior funcionamento no domínio. No final, todos os domínios são considerados para gerar o escore logarítmico final do CDR que também varia de 0 a 3 (Morris, 1993), sendo 0 indicativo de nenhum prejuízo, 0,5 prejuízo questionável, 1,0 prejuízo leve, 2,0 prejuízo moderado e 2,0 prejuízo grave.

Josephs *et al.* (2011) tiveram por objetivo documentar declínio funcional e correlação com variáveis de neuroimagem e neuropsiquiátricas em 97 pacientes diagnosticados com DFTvc. Observou-se atrofia predominantemente frontal e frontotemporal, pior desempenho em funções executivas, habilidades visuoespaciais e linguagem, menor desinibição, agitação/agressão. Comportamentos noturnos estiveram associados a uma maior gravidade na DFT, medida por meio da CDR-original.

Em estudo conduzido por Beber *et al.* (2013) realizou-se um estudo do tipo caso controle, para analisar as variáveis associadas ao diagnóstico de pacientes com DFT (n=10) e DA (n=10) acompanhados em um ano em ambulatório especializado. Utilizou-se como medida de seguimento a CDR-original e o MEEM. Verificou-se neste estudo que os pacientes com DFT apresentaram maior tempo de duração dos sintomas, maior prejuízo em linguagem do que pacientes com DA.

Mais recentemente, foi elaborada uma versão da CDR que inclui dois domínios adicionais que com frequência encontram-se alterados na DFT, a saber, linguagem e comportamento, compondo assim a CDR-DLFT (Knopman *et al.*, 2008). Os novos domínios fornecem informações sobre os sintomas específicos das variantes da DFT, a saber, as APPvs, APPvnf, APPvl e a DFTvc, e podem afetar de modo significativo a avaliação da gravidade destes quadros (Mioshi *et al.*, 2016). Em outras palavras, indivíduos com DFT poderiam ser considerados como CDR questionável ou leve, sem a avaliação dos domínios adicionais.

Em Borroni *et al.* (2010) objetivou-se avaliar se os escores do CDR-DLFT se correlacionavam com o padrão e o grau de hipoperfusão cerebral (SPECT) em pacientes com DFT. Foram avaliados 99 pacientes com DFT, submetidos a uma avaliação neuropsicológica (com o teste de fluência verbal restrição fonológica e semântica, teste de trilhas A e B, cópia da Figura de Ray) e uma avaliação clínica que incluiu o MEEM e a CDR-DLFT. Foi realizada uma análise de correlação linear entre os escores do CDR-DLFT soma dos boxes, que indicou uma correlação significativa entre o maior índice do CDR-DLFT e o menor fluxo sanguíneo cerebral regional global nos lobos frontal e temporal, bilateralmente. Não foi encontrada correlação significativa entre MEEM e a

hipoperfusão frontotemporal cerebral. A escala CDR-DLFT correlaciona-se com o grau de hipoperfusão frontotemporal em pacientes com DFT ($p<0,001$). Este estudo confirmou a utilidade da CDR-DLFT em ensaios clínicos para monitorar a progressão da doença.

No estudo de Premi *et al.* (2016), objetivou-se avaliar a associação entre o volume cerebral (morfometria baseada em voxel) com escalas clínicas disponíveis. Foram recrutados 176 pacientes com DFT (DFTvc $n=64$, APP $n=40$, Paralisia supranuclear progressiva PSP $n=32$, Síndrome cortico basal-CBS $n=40$). O protocolo conteve questões sobre as atividades instrumentais da vida diária (AIVDs), CDR-DLFT, o MEEM, o Inventário Comportamental Frontal (FBI) e Inventário Neuropsiquiátrico (INP), e por fim um exame de ressonância magnética. Foi feita uma análise de correlação entre a escala de avaliação clínica e o volume cerebral. Em DFTvc e APP, a CDR-DLFT foi associado ao volume da região frontotemporal, fornecendo provas de validade convergente desta escala de estadiamento. Na PSP, nenhum dos indicadores clínicos foi associado ao volume cerebral regional. No grupo com CBS, o prejuízo nas AIVDs e o desempenho no MEEM correlacionaram-se com o menor volume frontotemporal. Concluiu-se neste estudo que no continuum da DFT, diferentes medidas capazes de correlacionar-se com dano cerebral devem ser consideradas para os diferentes fenótipos clínicos ou traços genéticos de expressão da doença.

No estudo de Russo *et al.* (2014), por exemplo, objetivou-se validar a versão espanhola da CDR-DLFT. Foram recrutados pacientes com DA ($n=46$) e com DFT (DFTv $n=27$; APP $n=18$) e 40 controles normais (CN), os resultados indicaram que esta versão foi específica e sensível para a caracterização dos sintomas não-amnésicos em pacientes com DA e DFT, diferentemente de quando aplicado isoladamente os seis domínios do CDR original. Os autores observaram que os dois novos domínios da versão para DLFT tinham um valor particular, em pacientes de diferentes níveis de gravidade com APP ou DFTvc, pois aqueles que foram avaliados como leves nos domínios CDR originais, apresentavam-se mais prejudicados (com pontuações mais altas) em domínios de comportamento/personalidade e linguagem.

Em Mioshi *et al.* (2016) objetivou-se investigar as propriedades psicométricas da CDR-DLFT e sua sensibilidade para distinguir a progressão da doença entre as variantes da DFT e a DA. Dos 603 pacientes consecutivos do banco de dados do Centro Nacional de Coordenação de Alzheimer (DFT= 350; AD = 253), 120 DFT foram incluídos em uma análise de Rasch para verificar as propriedades psicométricas da

CDR-DLFT; 483 (DFT = 230; AD = 253) foram incluídos para analisar a progressão da doença, com 195 (DFT = 82; AD = 113) seguidos por 24 meses. A CDR-DLFT demonstrou boa consistência interna, construção e validade concorrente e correlacionou-se bem com o MEEM e a duração da doença. Na avaliação inicial, o grupo com DFT mostrou maior gravidade na demência do que o grupo com DA. As análises de Rasch independentes demonstraram diferentes padrões de progressão para DFT e DA em termos dos domínios inicialmente e posteriormente afetados pela progressão da doença. Quando compara-se desempenho na avaliação inicial e no seguimento, embora o MEEM tenha mostrado alterações significativas ($p < 0,05$), estas foram maiores na CDR-DLFT ($p < 0,001$). A CDR-DLFT mediu satisfatoriamente a gravidade da demência e o declínio nas variantes DFT, distinguindo a progressão da doença entre DFT e DA, com implicações claras para cuidados, prognóstico e futuros ensaios clínicos.

Apesar da DFT ser uma demência predominantemente pré senil, a sua classificação de gravidade é tida como desafiadora e muitas vezes difícil (Onyike *et al.*, 2011; Knopman *et al.*, 2011). A prática clínica tem se baseado em avaliações de natureza diversificada, como: entrevista com o informante, exames de neuroimagem, medidas de cognição, comportamentos, capacidade funcional e escalas específicas. .

Tendo em vista a necessidade de desenvolver novos instrumentos específicos para estadiar os sintomas típicos das variantes da DFT, Mioshi *et al.* (2010) criaram a FTD-FRS. A FTD-FRS foi estruturada a partir de questões da escala funcional DAD (Gauthier *et al.*, 1994) e do Inventário Comportamental de Cambridge (CBI) (Wedderburn *et al.*, 2008; Wear *et al.*, 2008), resultando em um questionário de 75 itens que abrange distúrbios comportamentais e incapacidade funcional. O novo instrumento foi aplicado em uma amostra de 77 pacientes com DFT (DFTvc=29; APPvs=28; APPvnf=20), pareados quanto à idade e tempo de duração dos sintomas. Após análise das características psicométricas e da análise da validade de construto para o estadiamento do quadro demencial, a escala foi reduzida para 30 itens.

Em uma segunda etapa do estudo de Mioshi *et al.* (2010), com 75 pacientes (DFTvc= 28; APPvs=26; APPvnf=21) seis estágios de gravidade foram identificados pela escala (muito leve, leve, moderado, grave, muito grave e avançado/profundo). Nesta amostra composta por 75 pacientes, A FTD-FRS foi capaz de detectar o declínio funcional nas três variantes da DFT ao longo de 12 meses. Observou-se que o declínio na FTD-FRS neste período foi diferente entre os subtipos da DFT, sendo que a DFTvc

apresentou declínio mais rápido. Por fim, documentou-se que a escala é importante na avaliação do estadiamento, uma vez que sintomas comportamentais e avaliações globais do desempenho cognitivo, isoladamente, não refletiram o avanço na gravidade na DFT. A consistência interna com alfa de Cronbach foi de 0,93 e a estabilidade no teste-reteste foi de 0,994, sugerindo boas características psicométricas.

Turró-Garriga *et al.* (2016) realizaram a tradução e adaptação da FTD-FRS, para o castelhano. Os autores recrutaram 82 pacientes, sendo 60 com DFTvc e 22 com DA. A versão em castelhano da FTD-FRS mostrou boa consistência interna ($\alpha = 0,897$), elevada correlação com o MEEM, DAD e CDR. A gravidade da demência foi avaliada como mais severa, quando a FTD-FRS foi utilizada em comparação à CDR.

A FTD-FRS foi traduzida e adaptada para o português do Brasil. Após retrotradução, aplicação piloto e avaliação de juízes especialistas foi elaborada uma versão final (Lima-Silva *et al.*, 2013). A aplicação desta versão da FTD-FRS em estudo piloto sugeriu que a escala é adequada para uso no Brasil.

Em estudo recente de Lima-Silva *et al.* (submetido), objetivou-se realizar a validação psicométrica da FTD-FRS para uso no Brasil, encontrou-se como resultados que a consistência interna da FTD-FRS, estimada pelo alfa de Cronbach, foi 0,975, e o coeficiente de correlação intra-classe, para avaliar a estabilidade do teste e reteste foi de 0,977, em seis meses. Verificou-se também nos dados da FTD-FRS e na CDR-FTLD, que os pacientes com DFTvc apresentaram progressão mais rápida no curso da doença comparados aos pacientes com APP e com DA.

Destaca-se em Moiovis *et al.* (2016) o exame da correlação entre níveis de gravidade na demência utilizando-se a CDR-DLFT e a FTD-FRS com o SPECT de perfusão cerebral, em pacientes gregos diagnosticados com subtipos da DFT (DFTvc n=47 APP n=33). Os pacientes com DFTvc tiveram escores da CDR-DLFT inversamente correlacionados com escores de perfusão cerebral nos córtex frontais esquerdo e direito (córtex esquerdo $p = 0,001$, $r^2 = 0,415$; córtex direito, $p = 0,011$, $r^2 = 0,239$) (maiores pontuações correlacionando-se com menor perfusão), ou seja maior gravidade não indicou maior perfusão). Os escores da FTD-FRS, por outro lado, estavam positivamente correlacionados com escores de perfusão cerebral no córtex frontal menores pontuações na FTD-FRS correlacionaram-se com maior perfusão ($p < 0,001$, $r^2 = 0,426$), sinalizando assim um maior comprometimento clínico do paciente. As duas escalas nesta amostra, foram correlacionadas com a perfusão sanguínea cerebral em regiões afetadas na DFTvc, após controle do possível efeito de idade,

gênero, escolaridade e tempo de duração da doença. Esses resultados sugerem a validade da FTD-FRS em pacientes com DFTvc, tanto em relação aos dados do SPECT quanto à CDR-DLFT. Em conclusão, a CDR-DLFT e a FTD-FRS foram estatisticamente válidas para mensurar a gravidade da doença em pacientes com DLFT.

Em estudo de Devenney *et al.* (2016) objetivou-se documentar a progressão na DFTvc em pacientes com diagnóstico provável e em pacientes diagnosticados como fenocópia. Acompanhou-se durante cinco anos, 58 pacientes (DFTvc provável n=38 e fenocópia n=20). Avaliou-se a cognição global dos participantes, utilizando-se a ACE-R e a progressão da doença por meio da FTD-FRS. Os resultados deste estudo indicaram que no seguimento de cinco anos, os pacientes com DFTvc provável apresentaram maior declínio funcional, pior desempenho cognitivo e maior progressão da doença quando comparados com o grupo de fenocópias da DFTvc.

No estudo de Schubert *et al.* (2016) objetivou-se verificar a progressão da doença na DFT e na DA em três anos de seguimento, aplicando-se testes de avaliação da cognição global (ACE-R), das funções executivas (Teste Trilhas B, dígitos ordem inversa, Teste de Hayling) e de memória episódica (subdomínio memória ACE-R), adicionalmente utilizando-se uma escala de estadiamento na DFT (FTD-FRS). Os autores recrutaram 53 pacientes (DFTvc=22 e DA=31). Os dados da avaliação inicial mostraram que os pacientes com DFTvc apresentavam maior gravidade da doença e tiveram pior desempenho nos subtestes de cognição global. Durante o seguimento, houve maior prejuízo em cognição global, funções executivas, memória episódica e progressão da doença para os pacientes com DFTvc. A avaliação neuropsicológica isoladamente não distinguiu a evolução dos pacientes com DFTvc dos pacientes com DA.

2.10 Estudos Realizados com outros Instrumentos e Escalas

Alguns estudos documentaram resultados, indicando que em seguimento de mais de dois anos, pacientes diagnosticados com DA e APPvs apresentavam maior declínio na pontuação do MEEM do que comparado aos pacientes com DFTvc (Pasquier *et al.*, 2004; Tan *et al.*, 2013). Em estudo realizado por Rascovsky *et al.* (2005) de caráter anatomopatológico, com amostra de 140 pacientes (n=70 com diagnóstico de DA e n=70 com diagnóstico de DFTvc), verificou-se que os pacientes diagnosticados com DFT apresentaram uma sobrevida significativamente menor do que os pacientes com

DA e maior declínio da pontuação no MEEM, indicando maior evolução do quadro clínico.

Em um estudo conduzido por O’Cornnor *et al.* (2016), objetivou-se analisar a associação entre as alterações comportamentais e o declínio funcional na DFT, acompanhando-se longitudinalmente 39 pacientes por quatro anos (DFTvc n=21 e APPvs n=18), aplicou-se o Inventário Comportamental de Cambridge (CBI) e a Escala de Incapacidade na Demência (DAD). Os resultados deste estudo indicaram que comparados ao baseline, pacientes com DFTvc apresentaram maior comprometimento funcional do que os pacientes com APPvs. Adicionalmente, o grupo com DFTvc apresentou diminuição no decorrer dos anos em desinibição e comportamentos estereotipados, e aumento em alterações alimentares, quando comparados aos pacientes com APPvs durante o seguimento. O tempo de duração dos sintomas foi semelhante entre os grupos no baseline e no seguimento. Verificou-se neste estudo que apenas a apatia influenciou no declínio funcional dos pacientes com DFTvc no decorrer dos anos. Em relação aos pacientes com APPvs, houve aumento de comportamentos estereotipados que interferiram no desempenho das atividades de vida diária. Neste estudo, observou-se que alterações comportamentais e funcionais têm relevância nos subtipos da DFT, quando se faz o seguimento do paciente.

Em suma, medir a gravidade e os estágios na DFT tem sido desafiador, devido à heterogeneidade das suas apresentações clínicas. Na prática clínica, os pacientes com DFT e seus familiares apresentam informações limitadas sobre o início da doença (O’Connor *et al.* 2013;2014;Guimarães *et al.* 2013).

Acrescenta-se a isso a preservação relativa da memória nas fases iniciais, em orientação e em outras habilidades cognitivas que são comumente prejudicadas no início da DA. A medição da gravidade da doença e o estadiamento na DFT são importantes para a prática clínica e pesquisa, em termos de prognóstico clínico, e monitoramento do tratamento. Assim, instrumentos como a CDR e a FTD-FRS podem contribuir com estes objetivos. Adaptação de instrumentos de avaliação clínica para o contexto brasileiro.

2.11 Evidências de fidedignidade em instrumentos de avaliação clínica

Como demonstrado por Ardila *et al.* (1996), para que a avaliação clínica seja conduzida de forma apropriada, é preciso que estejam disponíveis instrumentos de avaliação fundamentados em estudos como os de fidedignidade e validade, que garantam resultados condizentes com a população avaliada.

Lezak *et al.* (2004) afirma que a avaliação clínica não se constitui em um processo distinto do diagnóstico, sendo uma forma de avaliação que enfoca a relação cérebro-comportamento. Neste sentido, os mesmos conceitos e procedimentos considerados na adaptação de instrumentos de avaliação psicológica, devem ser aqui também empregados.

De acordo com Balarini (2012), uma das maiores problemáticas existentes no campo da avaliação cognitiva no Brasil é a escassez de instrumentos de avaliação adaptados à população brasileira. Grande parte dos instrumentos disponíveis conta com estudos psicométricos e dados normativos comumente realizados em países desenvolvidos, baseados em amostras pequenas (RAO, 1996), com níveis de escolaridade altos (geralmente com no mínimo oito anos) e características econômicas e socioculturais bastante distintas dos padrões brasileiros. Os instrumentos de avaliação clínica, quando interpretados corretamente, constituem-se em ferramentas de grande valor prático, exercendo importante papel em tomadas de decisões clínicas. Para isso, recomenda-se que sejam consideradas algumas características mínimas em relação ao instrumento em uso, como evidências de validade e fidedignidade, além de fundamentação teórica do construto avaliado (Werlang *et al.*, 2010). Por meio de um levantamento bibliográfico de estudos brasileiros sobre instrumentos de avaliação psicológica dos últimos dez anos, observa-se que há uma prevalência de estudos de adaptação desses instrumentos em comparação à construção de novos instrumentos.

De acordo com Hambleton (2005), os processos de adaptação podem promover a comparação de estudos com o mesmo instrumento em grupos diferentes, do ponto de vista metodológico e da equivalência das avaliações, além de evidenciarem algumas vantagens como a economia de recursos financeiros e de tempo. Para que sejam realizados os processos de adaptação de instrumentos clínicos, o autor considera como etapas importantes os procedimentos de tradução, a análise de suas propriedades psicométricas, como validade e precisão, e o estabelecimento de normas para a população alvo.

Nesta direção, Anache *et al.* (2010), em consonância com as *Diretrizes da International Test Commission-ITC* (ITC, 2003), salienta que as análises das propriedades clínicas, como evidências de validade e precisão, são fundamentais para garantir a segurança no uso dos instrumentos de avaliação clínica, com implicações diretas para a prática clínica.

De acordo com o manual *The Standards for Educational and Psychological Testing* (American Educational Research Association-AERA, 2005), que aborda questões profissionais e técnicas sobre o desenvolvimento e uso de instrumentos de avaliação clínica, o processo de desenvolvimento e uso desses instrumentos abarca a responsabilidade de avaliar as evidências de fidedignidade do mesmo.

Considerando que esta propriedade psicométrica está relacionada aos escores obtidos pelo instrumento, sendo suscetível às mudanças do contexto e às características da população avaliada, torna-se relevante que também sejam realizados estudos de precisão durante os processos de adaptação transcultural do instrumento em questão.

A fidedignidade então, se refere à precisão dos escores de um instrumento, indicando quão consistentes e livres de erros eles são. Este índice avalia o alcance do instrumento em apresentar os mesmos resultados em testagens repetidas (Urbina, 2007).

Diferentes métodos podem ser utilizados para analisar a fidedignidade em um instrumento de avaliação, sendo que cada um deles pode ser mais adequado a um instrumento em específico e está associado ao tipo de fidedignidade que se pretende medir (Fachel *et al.*, 2000). Segundo Nunes *et al.*, (2010), os métodos mais empregados são: equivalência de formas paralelas, consistência interna, estabilidade temporal (também conhecido como método teste-reteste) e precisão de avaliadores.

O método de equivalência de formas paralelas avalia a fidedignidade a partir de versões equivalentes do instrumento, que são fornecidas ao examinando, sendo os resultados das duas medidas posteriormente correlacionados (Fachel *et al.*, 2000). A aplicação das versões pode ser realizada de maneira simultânea ou alternada (Nunes *et al.*, 2010).

As medidas de consistência interna, segundo Urbina (2007), referem-se aos procedimentos estatísticos que buscam analisar o grau de inconsistência entre os itens de um instrumento de avaliação. Diferente do método descrito anteriormente, este procedimento implica em uma única administração do instrumento. O grau de consistência interna é aferido, então, pelo nível de homogeneidade do conteúdo dos itens quando estiverem correlacionados (Fachel *et al.*, 2000).

O método de teste-reteste, ou estabilidade temporal, segundo Anastasi (1977), é o delineamento que mais evidencia a precisão de um instrumento de pesquisa. Consiste em uma segunda aplicação do mesmo instrumento, em momento posterior, com um intervalo de tempo entre as aplicações que pode variar de dias a semanas. Para a autora, a precisão do reteste mostra até que ponto os resultados em um teste podem ser generalizados para outras ocasiões. Isto é, quanto maior a precisão, menos suscetíveis são os resultados a mudanças aleatórias diárias na condição do sujeito ou ambiente do teste. De acordo com um levantamento bibliográfico realizado por Manzi-Oliveira *et al.* (2011), este procedimento tem sido apontado como um dos mais utilizados por estudos brasileiros de adaptação transcultural de instrumentos de avaliação clínica nos últimos dez anos.

Sabendo-se que o método de teste-reteste implica em duas aplicações da mesma técnica de avaliação em momentos diferentes, Urbina (2007) e Anastasi (1997) destacam a importância da especificação do intervalo de tempo transcorrido entre as mesmas quando esse procedimento é utilizado. Segundo as autoras, não há um período de intervalo fixo que possa ser recomendado, no entanto, deve-se atentar às possíveis consequências inerentes à escolha do período entre teste e reteste. Essa escolha deve-se basear nas características da população investigada (estágio de desenvolvimento, presença de patologias, por exemplo), assim como nos aspectos do instrumento utilizado (objetivos do teste, comportamento que pretende medir ou prever, entre outras características). Como afirma Urbina (2007), um dos vieses que podem acompanhar esse procedimento é a opção por intervalos muito curtos, os quais podem ser suscetíveis a efeitos de aprendizagem (relacionados à memória da primeira aplicação), podendo afetar os escores na repetição da medida.

Por fim, a medida de precisão de avaliadores refere-se à maneira como diferentes examinadores classificam, categorizam ou pontuam as respostas obtidas por meio do instrumento em questão, indicando a coerência com que diversos profissionais avaliam a mesma atividade (Nunes *et al.*, 2010). De acordo com Urbina (2007), este é um método que considera a questão da subjetividade na avaliação clínica e sua participação na avaliação de um instrumento.

De forma geral, a análise de fidedignidade desempenha um papel muito importante nos processos de adaptação de instrumentos de avaliação clínica. De acordo com Thompson (2003), ela deve ser testada em todos os estudos que avaliam tais instrumentos, principalmente por estar associada à precisão dos escores e não do

instrumento em si, aumentando a possibilidade de que sofra variações entre grupos com características distintas. Adicionalmente, o autor acrescenta que escores pouco precisos comprometem resultados de estudos e avaliações, uma vez que podem inviabilizar as análises de validade no mesmo instrumento e fornecer resultados pouco confiáveis, tanto estatisticamente, quanto para a prática.

2.12 Evidência de validade em instrumentos de avaliação clínica

Para que um instrumento de avaliação clínica seja considerado válido, é necessário que ele mensure aquilo que o examinador espera que ele esteja medindo (Fachel *et al.*, 2000). Da mesma forma que a fidedignidade, a validade não diz respeito a uma qualidade do instrumento de avaliação clínica em si, mas de seus escores e das inferências realizadas a partir de suas interpretações (Messick, 1995). Sendo assim, a validade refere-se à capacidade dos escores de um instrumento de avaliação medir aquilo que ele se propõe a medir, e o quão eficaz ele o faz (Anastasi *et al.*, 2000).

A evidência de validade baseada no conteúdo do teste diz respeito à análise lógica e avaliação dos conteúdos da medida por especialistas. Esses conteúdos incluem, principalmente, itens tarefas, formato, linguagem e os processos exigidos do examinado (Aera *et al.*, 1999). Como ressalta Cassep-Borges *et al.* (2010), a validação de conteúdo compreende estudos que investigam a clareza, a representatividade e a relevância dos itens de um instrumento de avaliação. Normalmente, este tipo de análise de validade não exige cálculo estatístico adicional, resultando, assim, do julgamento de pessoas com amplo conhecimento na área do conceito teórico investigado, denominados juízes (Fachel *et al.*, 2000).

A evidência de validade baseada nos processos de resposta avalia o grau em que as tarefas e os tipos de resposta exigidos do examinando encaixam-se ao construto definido e pretendido (Aera *et al.*, 1999). De acordo com Groodwin (2002), o objetivo é verificar se o examinando responde aos critérios como pretendido, ao contrário de fazer uso de fatores externos e irrelevantes que não se encaixam com a interpretação esperada dos escores.

A evidência de validade baseada na estrutura interna examina o grau em que os componentes internos do instrumento correspondem ao construto definido e é basicamente verificada pela análise fatorial confirmatória (Aera *et al.*, 1999).

Nesta análise, o pesquisador precisa escolher uma técnica para extração dos fatores dos componentes principais que compõem o teste, sendo uma das técnicas mais conhecidas a rotação ortogonal *Varimax*. Hair *et al.* (2009, p. 136) sugerem que “todas as cargas fatoriais significantes tipicamente são utilizadas no processo de interpretação. Variáveis com cargas fatoriais maiores influenciam mais a seleção de nome ou rótulo para representar o fator”. A verificação da confiabilidade nesta técnica é feita através da correlação item fator e do Alfa de Cronbach.

A complexidade de muitos problemas exige que o pesquisador colete muitas observações (dados, padrões) contendo, cada uma delas, muitas variáveis (atributos; entradas). A análise exploratória é assim denominada, pois objetiva utilizar métodos estatísticos para captar / explorar informações destes dados (Urbina *et al.*, 2007).

A validade de construto envolve os padrões de convergência e divergência. A convergência ocorre quando as correlações são consistentemente altas entre medidas delineadas para avaliar um dado construto, já que se evidencia a semelhança dos construtos mensurados. Contrariamente, a divergência se embasa em correlações consistentemente baixas entre medidas que devem diferir (Urbina, 2006)

A evidência de validade baseada na relação com outras variáveis é a categoria mais ampla e compreende muitas categorias antigas descritas na edição do manual de 1985, como a validade relacionada a critério (incluindo validade concorrente e preditiva), e a validade de construto (validades convergente e discriminante) (Aera *et al.*, 1985).

Segundo Nunes *et al.* (2010), o processo de validade relacionada a critério permite avaliar a capacidade dos resultados do instrumento em questão em diferenciar grupos com características distintas, constituindo-se em um procedimento bastante relevante para a demonstração de sua utilidade para fins diagnósticos. Há dois tipos de estudos que podem ser empregados neste processo: preditivo e concorrente.

Os estudos preditivos têm como objetivo avaliar a capacidade dos resultados do instrumento em prever um critério que venha a ser constatado posteriormente (Fachiel *et al.*, 2000). Enquanto que os estudos concorrentes estão mais relacionados à diferenciação de grupos distintos (grupo controle x grupo clínico, por exemplo), pois a aplicação do instrumento e a constatação do critério (distúrbio cognitivo específico, por exemplo) ocorrem simultaneamente (Nunes *et al.*, 2010).

Dentre os dois tipos de estudos, Anastasi (1997) ressalta os de validade preditiva tornam-se, muitas vezes, inviáveis em decorrência do tempo que é imposto entre a

administração do instrumento e critério preditivo. Além disso, outra questão que dificulta a manobra de tais procedimentos encontra-se na obtenção da amostra, que deve ser pré-selecionada para este objetivo. Por esses motivos, a autora afirma que os estudos de validade concorrente acabam sendo os mais utilizados e, em alguns casos, até mesmo substituem a investigação da validade preditiva. Essa constatação é confirmada pelos achados de Manzi-Oliveira *et al.* (2011), que puderam verificar a prevalência de procedimentos de validade concorrente sobre os de validade preditiva nos estudos de adaptação de instrumentos no Brasil.

Baseando-se nas evidências apresentadas pelo estudo e validade de critério, é possível investigar a acurácia do instrumento em questão na discriminação dos quadros clínicos que estão sendo analisados. Busca-se, então, avaliar a relação entre o resultado apresentado pelo instrumento de avaliação e o diagnóstico verdadeiro do quadro clínico. Um instrumento com boa acurácia consideraria, em proporção satisfatória, diagnósticos positivos àqueles que realmente apresentam a doença, e diagnósticos negativos, aos indivíduos sem a patologia (Fletcher *et al.*, 1991).

Neste âmbito, duas características do instrumento de avaliação que podem auxiliar na compreensão de seu poder diagnóstico podem ser analisadas: sensibilidade e especificidade. A primeira diz respeito à capacidade do instrumento em detectar a presença de um quadro clínico específico, quando de fato ele está presente. Enquanto que na especificidade refere-se à capacidade desse instrumento em fornecer um resultado negativo, quando tal quadro clínico está ausente (Martinez *et al.*, 2003).

A validade de construto, outra categoria incluída nos estudos de evidência de validade baseada na relação com outras variáveis, refere-se, principalmente, ao domínio de investigação do instrumento. A fim de investigá-lo, busca-se avaliar o grau em que o traço, ou conceito teórico proposto a ser medido, de fato é mensurado (Fachel *et al.*, 2000). Para esse fim, três tipos de estudos podem ser empregados: validade convergente, validade por variáveis relacionadas e validade discriminante.

O procedimento de validade convergente analisa a capacidade do instrumento em medir determinado construto pela comparação de seus escores com outros tipos de medidas já validados que examinam o mesmo domínio. Nos casos em que não estão disponíveis medidas que avaliam construtos convergentes, as evidências de validade de um instrumento podem ser avaliadas por meio da relação com testes que avaliam construtos relacionados (Nunes *et al.*, 2011), caracterizando o procedimento de validade por variáveis relacionadas. Nesse estudo, a medida de comparação assemelha-se ao

instrumento em questão, pois engloba processos psicológicos de dimensões relacionadas e não devem ser confundidas com variáveis critérios, como descritas anteriormente. Apesar de se caracterizar em um procedimento distinto, são empregados os mesmos princípios utilizados na validade convergente, sendo esperados coeficientes de correlação mais baixos. Enquanto que nos estudos de validade discriminante, os escores do instrumento em questão são confrontados com medidas que avaliam construtos distintos, buscando-se demonstrar suas divergências (Urbina, 2007). Os estudos de validade de construto foram apontados por Manzi-Oliveira *et al.* (2011) como a categoria mais utilizada na investigação das evidências de validade em pesquisas brasileiras de adaptação de instrumentos de avaliação psicológica nos últimos dez anos.

Por fim, a evidência baseada nas consequências da testagem está relacionada às consequências previstas e imprevistas no processo de avaliação. De acordo com a edição de 1999 do manual *The Standards for Educational and Psychological Testing* (Aera *et al.*, 1999), a avaliação psicológica por exemplo é permeada por expectativas relacionadas aos benefícios que ela pode trazer ao indivíduo que é avaliado, como a seleção de tratamentos mais eficientes, colocação de trabalhadores em empregos adequados, entre outros.

Como demonstram Goodwin *et al.* (2005), a edição de 1999 do manual *The Standards for Educational and Psychological Testing* (Aera *et al.*, 1999) trouxe uma grande mudança na definição e descrição de validade. Tal modificação, segundo os autores, é positiva por contemplar o aspecto unitário da validade e oferece uma noção mais completa sobre seus aspectos.

No presente estudo optou-se por investigar validade de construto, a estabilidade temporal e a validade convergente da FTD-FRS.

3 OBEJETIVOS

3.1 Objetivo geral

Realizar a tradução, adaptação cultural, validação da FTD-FRS para o contexto brasileiro e apresentar dados de sua confiabilidade.

3.1 Objetivos específicos

1. Realizar a tradução e adaptação cultural da FTD-FRS.
2. Examinar a estrutura fatorial, a consistência interna e a estabilidade temporal da FTD-FRS.
3. Examinar a validade convergente da FTD-FRS com a CDR-DLFT.
4. Analisar a associação da FTD-FRS com o desempenho cognitivo e sintomas neuropsiquiátricos na avaliação inicial.
5. Realizar um acompanhamento longitudinal de 12 meses por meio da FTD-FRS, da CRD-DLFT e CDR original para documentar o avanço da doença em pacientes diagnosticados com os subtipos da DFT, comparados com a DA.

4. JUSTIFICATIVA REALIZAÇÃO DO ESTUDO

Em nosso meio, as escalas de estadiamento das demências, como a CDR, foram elaboradas para graduar a DA (Maia *et al.*, 2006; Chaves *et al.*, 2007), e não incluem os sintomas específicos da DFT. Dessa forma, torna-se relevante a realização de um estudo de validação da FTD-FRS (Mioshi *et al.*, 2010), visto que poderá contribuir com o manejo deste subtipo de demência e de suas variantes clínicas.

5. MÉTODOS

5.1 Participantes

Trate-se de um estudo longitudinal e multicêntrico. Na primeira etapa do estudo foram convidados a participar da pesquisa 101 indivíduos com idade igual ou superior a 40 anos, com escolaridade formal acima de dois anos. Esta amostra foi chamada de amostra da avaliação de base. Foram incluídos 22 idosos controles normais, 31 pacientes com diagnóstico de DFTvc, 12 pacientes com APP (APPvs n=8 e APPvnf n=4), 28 pacientes com DA, oito pacientes com CCL (amnésticos e não-amnésticos), com familiar ou cuidador que tinha contato frequente com o paciente para que pudesse informar adequadamente sobre o cotidiano do paciente, e que tivesse disponibilidade para acompanhá-lo durante as entrevistas. Os pacientes com demência foram pareados quanto à idade e escolaridade.

Na segunda etapa do estudo, após quatro meses, chamada de avaliação da estabilidade temporal do instrumento, recrutou-se da amostra de base 22 indivíduos saudáveis, para uma nova aplicação da FTD-FRS. Nesta etapa, os indivíduos completaram um protocolo parcial.

A terceira etapa do estudo, chamada de avaliação de seguimento, teve por objetivo avaliar o estadiamento clínico dos pacientes após 12 meses, utilizando-se as ferramentas para mensurar a progressão da doença, a saber, a CDR original, a CDR-DLFT e a FTD-FRS. Nesta terceira etapa do estudo, houve a desistência de cinco participantes do grupo CN, houve perda de um paciente diagnosticado com DA, por motivos de óbito e optou-se por não incluir na amostra de seguimento o grupo com CCL uma vez que a ênfase das escalas seria terminar as etapas de validação da escala e estadiar quadros de demência. No total, 87 participantes da amostra de base foram reavaliados, sendo 17 CN e 70 pacientes com demência (DFTvc n=31; APP n=12; DA n=27). A seguir, o Fluxograma ilustra as etapas do estudo.

idade inferior a 40 anos e pacientes com: limitações visuais, auditivas e motoras que impediam a compreensão de instruções e a realização de tarefas cognitivas; outras doenças clínicas não controladas (como HAS e DM); doenças psiquiátricas, como depressão grave, esquizofrenia, transtorno bipolar, entre outras; evidências clínicas ou de exames de neuroimagem apontando para comprometimento vascular; demências de outras etiologias que não DFT ou DA.

Os critérios de inclusão do grupo CN tiveram como base os critérios do *Mayo Older American Normative Studies* (MOANS, Smith *et al.*, 2003), que sugerem como saudáveis indivíduos com: ausência de doença psiquiátrica ou neurológica em atividade; ausência de queixa de dificuldade cognitiva durante a anamnese e interrogatório sobre os diferentes aparelhos, e ausência, ao exame físico, de achado sugestivo de transtornos com potencial para afetar a cognição; ausência de uso de medicação psicotrópica em quantidades que possam afetar a cognição ou sugerir transtorno neuropsiquiátrico; status de vida independente na comunidade; histórias pregressas de transtornos (p.ex: alcoolismo) com potencial para afetar a cognição não são excluídos automaticamente desde que os transtornos não estejam em atividade e tenha havido recuperação sem sequela cognitiva aparente; doenças médicas crônicas não geram exclusão desde que a condição não seja relatada, pelo médico como responsável por comprometimento da cognição.

Entre os participantes do grupo CN, foram excluídos aqueles com pontuação acima de cinco na Escala de Depressão Geriátrica (EDG) (Almeida, 1999; Paradela *et al.*, 2005) e desempenho no MEEM abaixo da nota de corte para demência (Brucki *et al.*, 2003). Os seguintes pontos de corte foram adotados: para analfabetos, 17 pontos; escolaridade de 1 a 4 anos, 20 pontos; de 5 a 8 anos, 24 pontos; acima de 8 anos, 26 pontos. Estes pontos de corte foram adaptados de Brucki *et al.* (2003), considerando a média para cada faixa de escolaridade menos um desvio padrão. Adicionalmente, foram excluídos aqueles que apresentaram dependência e prejuízo na sua autonomia, de acordo com o Questionário de Atividades Funcionais de Pfeffer-(QAFP) (Pfeffer, 1982; Sanchez *et al.*, 2011), isto é, com pontuação acima de dois pontos. Os cuidadores incluídos neste estudo eram em sua maioria mulheres (67.9%), com média de idade 54,1 (DP $\pm$ 15,4) e nível educacional médio de 12,9 anos (DP $\pm$ 3,8).

5.3 Locais de investigação

Os pacientes do estudo com diagnóstico de DFTvc, APP, DA e CCL seus acompanhantes que compuseram a amostra foram convidados a participar a partir de casuística existente no Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento (GNCC-SP) do departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); no Programa Terceira Idade (PROTER) do Instituto de Psiquiatria da FMUSP; no Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento (GNCC-MG) do departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais e no Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP). Os participantes do grupo CN foram convidados a partir de casuística de um Programa de Universidade Aberta à Terceira Idade da Escola de Artes, Ciências e Humanidades, da Universidade de São Paulo.

5.4 Protocolo do estudo (vide ANEXOS)

Foram aplicados os seguintes instrumentos nos pacientes e adultos controles:

- Questionário sociodemográfico e de variáveis clínicas;
- Escala de Depressão Geriátrica (EDG) (Almeida, 1999; Paradela *et al.*, 2005);
- Escala de Ansiedade Geriátrica (GAI) (Pachana *et al.*, 2007; Massena *et al.*, 2014);
- Mini Exame do Estado Mental (MEEM) (Folstein *et al.*, 1975; Brucki *et al.*, 2003);
- Addenbrooke Cognitive Examination-Revised (ACE-R) (Mioshi *et al.*, 2006; Carvalho *et al.*, 2010);
- Executive Interview (EXIT-25) (Royall *et al.*, 1992; Matioli *et al.*, 2010);

O protocolo dos acompanhantes conteve:

- Questionário de Atividades Funcionais de Pfeffer (QAFP) (Pfeffer, 1982; Sanchez *et al.*, 2011)
- Disability Assessment for Dementia (DAD) (Gauthier, 1994; Bahia *et al.*, 2010);

- Escala Cornell de Depressão em Demência (ECDD) (Alexopoulos *et al.*, 1988, 2002; Carthery-Goulart *et al.*, 2007);
- Inventário Neuropsiquiátrico (NPI) (Cummings *et al.*, 1994, Camozzato *et al.*, 2008).
- Escala de avaliação clínica da demência-CDR (Morris *et al.*, 1993; Chaves *et al.*, 2007) e os itens da versão expandida CDR-DLFT (Knopman *et al.*, 2011);
- Escala de Estadiamento e Progressão da Demência Frontotemporal - FTD-FRS (Mioshi *et al.*, 2010; Lima-Silva *et al.*, 2013);

O questionário sociodemográfico e de dados clínicos incluiu idade, renda, anos de escolaridade, estado civil, estado geral de saúde, presença de outras doenças clínicas, uso de fármacos. Este bloco do protocolo foi aplicado em controles e nos acompanhantes dos pacientes com demência.

5.4.1 Teste de rastreio cognitivo

O MEEM é um instrumento de rastreio cognitivo composto por questões agrupadas em sete categorias, cada uma delas planejada com o objetivo de avaliar funções cognitivas específicas. Seu escore varia de 0 a 30 pontos, sendo que valores mais baixos apontam para possível déficit cognitivo (Brucki *et al.*, 2003).

5.4.2 Testes de avaliação global da cognição

A ACE-R consiste em uma bateria de avaliação cognitiva breve, que testa cinco domínios cognitivos separadamente. A pontuação máxima é de 100 pontos distribuídos da seguinte forma: atenção e orientação (18), memória (35), fluência verbal (14), linguagem (28) e habilidade visual-espacial (5). Os pontos referentes aos seis domínios podem ser calculados separadamente e a soma de todos equivale ao escore total do indivíduo na ACE-R.

5.4.3 Teste de funções executivas

A entrevista executiva EXIT-25 foi traduzida para o Brasil em estudo comparativo entre pacientes com diagnóstico de DA e demência vascular (Matioli *et al.*, 2010). O teste é uma bateria de avaliação das FEs que consiste em 25 subitens, sendo que cada um deles tem uma pontuação variando entre zero e dois, com pontuação total mínima na entrevista sendo zero e máxima de 50. Estudos internacionais sugerem que pontuação superior a 15 é compatível com síndromes demenciais (Royall *et al.*, 1992; Matioli *et al.*, 2010).

5.4.4 Testes de avaliação funcional

O QAFP é um instrumento de avaliação funcional baseado em uma apreciação indireta da funcionalidade do paciente. É composto por dez itens que investigam a funcionalidade baseado no grau de independência para realização das atividades de vida diária. O escore mínimo é zero e o máximo é de 30 pontos, e quanto maior o escore, maior é o grau de dependência do paciente (Pfeffer *et al.*, 1982; Sanchez *et al.*, 2011).

A DAD é uma avaliação de incapacidade funcional para demência baseada no relato do acompanhante. A Escala DAD avalia ABVDs (atividades que são importantes para o autocuidado), como vestir-se, continência, higiene e alimentação (Gauthier, 1994) e AIVDs, como a preparação de refeições, o uso do telefone, trabalho doméstico, cuidado com finanças e correspondência, atividades de lazer, manejo de medicamentos e capacidade para ficar em casa de modo seguro.

5.4.5 Teste de avaliação de sintomas neuropsiquiátricos

Para a caracterização dos participantes também foi aplicada a EDG na versão com 15 itens. A EDG que é um dos instrumentos mais frequentemente utilizados para o rastreamento de depressão no idoso. A pontuação acima de cinco é considerada sugestiva de depressão maior (Paradela *et al.*, 2005).

O GAI foi desenvolvido por Pachana *et al.* (2007) como um instrumento breve para avaliação de ansiedade em população idosa, sendo posteriormente traduzida e adaptada para uso no Brasil (Martiny *et al.*, 2011). O inventário é composto por 20 itens

dicotômicos, nos quais o paciente deve marcar resposta declarando concordar ou discordar das afirmações apresentadas. Massena *et al.* (2013) sugeriram que 13 pontos ou mais são sugestivos de ansiedade generalizada.

O NPI na sua versão reduzida é um questionário de 10 itens que possibilita determinar a presença de sintomas neuropsiquiátricos e comportamentais, sua frequência e intensidade. A pontuação varia de 0 a 144. Cada comportamento recebe pontuação máxima de 12 pontos, que são calculados pela multiplicação da frequência pela intensidade dos sintomas. Os comportamentos avaliados são: Delírios, Alucinações, Agitação psicomotora, Depressão, Ansiedade, Euforia, Apatia, Desinibição, Irritabilidade, Comportamento motor aberrante, Comportamentos noturnos e Alterações alimentares. Quanto maior a pontuação, maior é a intensidade e frequência dos mesmos. Na mesma escala é possível medir o desgaste do cuidador em relação a cada sintoma assinalado, perguntando-se “Qual o grau de desgaste emocional que lhe causa este comportamento?”, com as seguintes possibilidades de resposta: nenhum, mínimo, moderado e acentuado (Cummings *et al.*, 1994, Camozzato *et al.*, 2008).

5.4.6 Escalas de estadiamento

A CDR foi desenvolvida para avaliar a gravidade de pacientes com demência, especialmente na doença de Alzheimer (DA) (Chaves *et al.*, 2007). Esta escala inclui a avaliação de habilidades de memória, orientação, julgamento e resolução de problemas, relações comunitárias, lar e passatempos e cuidados pessoais. Parte da avaliação é realizada com o paciente e uma entrevista semiestruturada complementar é realizada com o acompanhante. A partir da coleta de dados, o clínico faz uma apreciação de cada domínio com escores variando entre 0, 0,5, 1, 2 e 3, e finalmente, realiza-se uma apreciação geral do estado cognitivo do paciente, usando esta mesma gradação, o escore da CDR original é resultante da soma de cada domínio, chamado CDR soma dos boxes que varia de 0 a 18.

No presente estudo utilizamos também a versão desenvolvida por Knopman *et al.* (2011) que inclui dois domínios adicionais (linguagem e comportamentos), considerados mais específicos para documentar mudanças em pacientes com subtipos da DFT (Knopman *et al.*, 2008, Knopman *et al.*, 2011). Utilizando-se o escore derivado da soma do escore de cada domínio, o total varia de 0 a 24 pontos na CDR-DLFT.

A FTD-FRS foi desenvolvida com a finalidade de avaliar o estadiamento e progressão na DFT (Mioshi *et al.*, 2010; Lima-Silva *et al.*, 2013). A pontuação indica seis estágios de gravidade: muito leve, leve, moderado, grave, muito grave e avançado/profundo. Trata-se de um questionário de trinta itens que avalia: Comportamento, Passeios e Compras, Tarefas domésticas e Telefone, Finanças, Medicamentos e Autocuidado e Mobilidade. As opções de resposta para cada pergunta são: Sempre =0, às vezes=0 e nunca=1. Deve-se somar o número de alternativas nunca e dividir pelo número de questões (que varia de 0 a 30) respondidas pelo entrevistado, gerando assim uma porcentagem que posteriormente é convertida para um escore logarítmico que varia de 5,39 (normal) até -6.66 grave/avançado disponível em uma Tabela fornecida pelos autores que realizaram a adaptação cultural para o contexto brasileiro (Lima-Silva *et al.*, 2013). Na FTD-FRS deve-se levar em conta o estado pré mórbido do paciente, ou seja, antes do período de suspeita de quadro demencial (Mioshi *et al.*, 2010; Lima-Silva *et al.*, 2013).

5.5 Procedimentos

O diagnóstico dos pacientes com demência foi feito por neurologistas dos centros envolvidos, com base em avaliação clínica e cognitiva, exames laboratoriais e de neuroimagem.

A avaliação neuropsicológica incluiu testes de memória episódica visual e auditiva, funções executivas, linguagem e habilidades visuoespaciais. Na anamnese foi investigada a presença de transtornos psiquiátricos e doenças crônicas, assim como a presença de alterações na realização das atividades de vida diária. A funcionalidade foi examinada por meio da QAFP e a DAD.

A aplicação do protocolo proposto para esta pesquisa ocorreu nos centros de pesquisa envolvidos em salas reservadas para tal finalidade, com condições adequadas de luminosidade e ruídos. A aplicação do protocolo com os pacientes teve duração de cerca de 60 minutos e 45 minutos com os idosos saudáveis. A entrevista com os informantes durou cerca de 45 minutos. O protocolo foi aplicado por examinadores devidamente treinados.

5.6 Aspectos éticos

Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa (CAPPesq) da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, parecer de número 311.601 (vide Anexos).

Os idosos controles normais preencheram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e receberam esclarecimentos a respeito dos procedimentos do estudo. Após aceite, os participantes foram convidados a participar de uma entrevista e da realização de testes cognitivos. Os acompanhantes dos pacientes com demência foram convidados a preencher o TCLE e receberam os esclarecimentos sobre o estudo e sobre o agendamento da sessão de avaliação (vide Anexos).

5.7 Análises estatísticas

Para alcançar o objetivo de validação do estudo, os dados relativos às respostas dos 101 participantes do estudo à FTD-FRS foram submetidos à Análise Fatorial Exploratória. Primeiramente, observou-se se a matriz dos dados era passível de fatoração, isto é, analisou-se a possibilidade de submissão dos dados ao processo de análise fatorial. Para isso, utilizou-se dois métodos de avaliação que são os mais comumente utilizados em validação psicométrica, a saber: o teste de Kaiser- Meyer-Olkin (KMO); e o Teste de Esfericidade de Bartlett (Hair *et al.*, 2005).

O índice de KMO, também conhecido como índice de adequação da amostra, é um teste estatístico que sugere a proporção de variância dos itens que pode estar sendo explicada por uma variável latente (Hair *et al.*, 2005; Lorenzo-Seva *et al.*, 2011). Tal índice indica a adequação da aplicação da análise fatorial exploratória para o conjunto de dados (Hair *et al.*, 2005).

O KMO é calculado por meio do quadrado das correlações totais dividido pelo quadrado das correlações parciais, das variáveis analisadas (Field, 2005). Seu valor pode variar de zero a um. Valores iguais ou próximos a zero indicam que a soma das correlações parciais dos itens avaliados é bastante alta em relação à soma das correlações totais. Nesses casos, possivelmente a análise fatorial seria inapropriada (Lorenzo-Seva *et al.*, 2011).

Como regra para interpretação dos índices de KMO, valores menores que 0,5 são considerados inaceitáveis, valores entre 0,5 e 0,7 são considerados ruins; valores

entre 0,7 e 0,8 são considerados bons; valores maiores que 0,8 e 0,9 são considerados ótimos e excelentes, respectivamente (Hutcheson *et al.*, 1999; Hair *et al.*, 2005).

No presente estudo, foi calculado o coeficiente α de Cronbach para análise da consistência interna. A estabilidade foi testada através da comparação dos escores obtidos da FTD-FRS entre duas aplicações (Teste e Reteste) realizadas entre 22 CN. A estabilidade foi avaliada pelo coeficiente de correlação intraclass de duas vias, efeitos mistos, com concordância absoluta (*two-way mixed intraclass correlation coefficient with absolute agreement*) e seu Intervalo de Confiança (IC) de 95%.

Para descrever o perfil da amostra, foram feitas tabelas de frequência e estatísticas descritivas, como medidas de posição e dispersão. O teste de Kolmogorov-Smirnov identificou se os dados seguiram distribuição normal e se seriam necessários testes paramétricos ou não paramétricos. Para a comparação das variáveis categóricas entre os grupos diagnósticos foi utilizado o teste de Qui-quadrado. Portanto, para comparação das variáveis contínuas entre dois ou três grupos diagnósticos utilizaram-se os testes U de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis, respectivamente. No teste de Kruskal-Wallis, quando se obteve p-valor <0.05 , foram realizadas comparações entre os grupos com o teste de múltiplas comparações (Multiple Comparisons z' values). Para as comparações múltiplas, utilizou-se a correção de Bonferroni.

O Coeficiente de Correlação de *Spearman* foi utilizado para avaliar a correlação linear entre o escore logarítmico da FRS e variáveis contínuas, como as variáveis cognitivas (MEEM, ACE-R e EXIT-25) e dos escores dos variáveis psiquiátricas (EDG, GAI, NPI Total e seus sudomínios). As análises foram realizadas para a avaliação inicial e conforme apresentados no item Resultados.

O teste dos postos sinalizados de Wilcoxon (estatística Z) foi utilizado para comparar as amostras dependentes nos dois momentos do estudo (no início e no seguimento), nas variáveis contínuas dos escores logarítmicos da FTD-FRS, e a média das somas dos boxes da CDR-DLFT, e da CDR-original e adicionalmente, os escores do, MEEM e ACE-R. As comparações seguiram a ordem DFTvc *versus* APP, DFTvc *versus* DA, APP *versus* DA. O teste estatístico avalia se os postos médios da amostra estudada diferem, assim quanto maior o valor de Z, maior a diferença entre os postos médios nos dois momentos do estudo.

Os dados foram digitados no Programa Epidata versão 3.1. Para análise estatística foram utilizados os programas computacionais SPSS v.17.0 e Statistica v. 7.0. O nível de significância adotado para os testes estatísticos foi de 5%, ou seja, p-valor <0.05 .

6. RESULTADOS

6.1 1ª Etapa Validade - Adaptação cultural e análise fatorial exploratória, análise convergente e estabilidade da FTD-FRS

6.1.1 Adaptação cultural da FTD-FRS

Foi realizado o processo de adaptação transcultural da FTD-FRS. Consistiu em: tradução, retrotradução (realizadas por tradutores independentes), discussão com especialistas sobre a versão em português e equivalência com a versão original, desenvolvimento da versão final com pequenos ajustes.

- 1) Foi realizada a tradução do inglês para o português por dois pesquisadores especializados, de forma independente;
- 2) Em seguida, as duas traduções foram comparadas e algumas adaptações foram realizadas em itens sem correspondência cultural ou funcional em nosso meio. Nestas adaptações foram consideradas quatro tipos de equivalências importantes: semântica (analisam-se as palavras tem o mesmo significado), idiomática (avalia eventuais coloquialismos), cultural (avalia se as diferentes experiências diárias podem ser traduzidas da mesma forma em diferentes culturas) e conceitual (avalia se o construto permaneceu o mesmo do original). As adaptações realizadas resultaram em uma versão de consenso entre os pesquisadores responsáveis pelo estudo e parceiros, na qual todos os itens foram revisados após parecer de juízes especializados (ver Anexo O). Passaram pelo mesmo processo de adaptação cultural os manuais de aplicação e correção da escala FTD-FRS (disponíveis em Anexos P e Q).

Esta versão adaptada foi utilizada em uma aplicação piloto em 12 pacientes com diagnóstico de DFTvc e 11 com DA, pareados quanto à gravidade da demência (CDR=1). Por meio de aplicação piloto da versão brasileira da FTD-FRS, pôde-se observar que a escala era adequada para auxiliar no estadiamento e determinar a progressão da DFT (Lima-Silva *et al.*, 2013).

6.1.2 Indicadores de validade de construto – Análise Fatorial

A escala em sua formatação original possui 30 itens divididos em sete fatores, a análise fatorial exploratória realizada com 101 participantes pertencentes ao grupo da avaliação de base.

Para alcançar um dos objetivos do estudo, os testes Esfericidade de Bartlett e o de Kaiser-Meyer-Olkin indicaram respectivamente que houve correlação entre os itens avaliados na FTD-FRS ($\chi^2[gl=435]= 2261,91$; $p<0,001$) e adequação da amostra ($KMO=0,715$) para realização de análise fatorial exploratória.

As análises de *Scree Plot* e a de análise fatorial exploratória (rotação Varimax) da FTD-FRS indicaram a existência de quatro fatores, com *eigenvalues* (autovalores) >1 , que juntos explicavam 77,13% da variância total com autovalores de 1,28 a 17,52, os quais serão considerados neste estudo (ver Tabela 1).

Tabela 1. *Eigenvalue* (Autovalores) e Variância total explicada para os cinco fatores.

Fatores	Eigenvalue	Variância Total (%)
Fator 1	17,52	58,40
Fator 2	2,37	7,90
Fator 3	1,98	6,58
Fator 4	1,28	4,25
Total	23,15	77,13

Método de extração: Análise de componentes principais, rotação Varimax.

A Tabela 2 apresenta as cargas fatoriais dos itens que compuseram cada um dos fatores, cujo critério de pertencimento ao fator foi possuir carga igual ou superior a 0,50. O Fator 1 está associado ao comportamento, o Fator 2 ao autocuidado e mobilidade, o Fator 3 ao preparo de refeições, o Fator 4 a passeios e compras, tarefas domésticas, finanças e medicações.

Tabela 2. Itens distribuídos por fatores com valor de carga fatorial.

	Fator 1	Fator 2	Fator 3	Fator 4
1. Não tem interesse/ se interessa por fazer as coisas – seus próprios interesses / atividades de lazer / novidades.	<u>0,72</u>	0,12	0,30	0,26
2. Parece distante emocionalmente, não se interessa por preocupações de familiares.	<u>0,81</u>	0,21	0,20	0,13
3. Não coopera quando lhe pedem para fazer algo; recusa ajuda.	<u>0,81</u>	0,15	0,27	0,17
4. Fica confuso ou desorientado em ambientes estranhos.	<u>0,72</u>	0,26	0,15	0,31
5. É agitado/inquieto	<u>0,67</u>	0,01	0,06	0,44
6. Age impulsivamente sem refletir, não tem bom senso.	<u>0,73</u>	0,24	0,25	0,37
7. Esquece em que dia está.	0,53	0,14	0,26	<u>0,57</u>
8. Tem dificuldades para usar seu meio de transporte habitual com segurança (carro, caso tenha carteira de motorista habilitação; bicicleta ou transporte público, caso não tenha habilitação).	0,51	0,20	0,29	<u>0,55</u>
9. Tem dificuldades para fazer compras sozinho (por exemplo, ir à padaria para comprar leite e pão caso não faça as compras da casa).	0,38	0,27	0,33	<u>0,58</u>
10. Não tem interesse ou motivação para desempenhar tarefas domésticas que	0,44	0,34	0,48	<u>0,50</u>

realizava no passado.

11. Tem dificuldades para concluir adequadamente tarefas domésticas que realizava no passado (com a mesma qualidade).	0,35	0,32	0,43	<u>0,61</u>
12. Tem dificuldade para encontrar e discar um número de telefone corretamente.	0,27	0,19	0,50	<u>0,58</u>
13. Não tem interesse por seus assuntos pessoais, como, por exemplo, suas finanças.	0,37	0,50	0,34	<u>0,52</u>
14. Tem problemas para organizar suas finanças e pagar contas (cheques, controlar a conta do banco, contas a pagar).	0,29	0,46	0,33	<u>0,63</u>
15. Tem dificuldade na organização da correspondência (separar as contas, de propagandas ou os destinatários).	0,24	0,33	0,29	<u>0,72</u>
16. Tem problemas para lidar adequadamente com dinheiro em lojas, postos de gasolina, etc. (pagar e conferir o troco)	0,32	0,21	0,26	<u>0,74</u>
17. Tem problemas para tomar suas medicações no horário correto (esquece ou se recusa a tomá-las).	0,28	0,13	0,39	<u>0,76</u>
18. Tem dificuldade para tomar suas medicações como foram prescritas (na dosagem correta).	0,25	0,03	0,32	<u>0,81</u>
19. Não tem o interesse ou motivação de costume para preparar uma refeição (ou café-da-manhã, sanduíche) para si próprio (avaliação com base no desempenho <i>pré-morbido</i> ; pontuar a mesma tarefa para questões 19, 20 e 21).	0,29	0,09	<u>0,70</u>	0,44
20. Tem dificuldade para organizar o preparo de refeições (ou um lanche, caso o paciente não seja o responsável pela cozinha) (escolha de ingredientes; apetrechos de cozinha; sequência de passos; no preparo).	0,31	0,02	<u>0,70</u>	0,51
21. Tem problemas para preparar uma refeição (ou lanche quando aplicável) sem ajuda (precisa de supervisão/ajuda na cozinha).	0,20	0,11	<u>0,81</u>	0,38
22. Não tem iniciativa para se alimentar (se não lhe oferecerem comida, pode passar o dia todo sem comer).	0,19	0,30	<u>0,82</u>	0,23
23. Tem dificuldade para selecionar os talheres e temperos apropriados quando se alimenta.	0,19	0,27	<u>0,87</u>	0,15
24. Tem problemas para comer suas refeições em um ritmo normal e de forma educada (com modos apropriados).	0,24	0,32	<u>0,81</u>	0,27
25. Quer comer as mesmas comidas repetidamente.	0,19	0,35	<u>0,65</u>	0,40
26. Prefere alimentos doces, mais do que antes.	0,24	0,38	<u>0,60</u>	0,27
27. Tem problemas para escolher a vestimenta adequada (de acordo com a ocasião, o clima, ou a combinação de cores).	0,17	<u>0,81</u>	0,23	0,31
28. Tem incontinência.	0,22	<u>0,85</u>	0,25	0,03
29. Não pode ser deixado sozinho em casa por um dia inteiro (por razões de segurança).	0,09	<u>0,85</u>	0,08	0,25
30. Está restrito à cama.	0,18	<u>0,81</u>	0,32	0,08

Método de extração: Análise de componentes principais, *rotação Varimax*.

6.1.3 Consistência Interna da FTD-FRS

A seguir, na Tabela 3 são apresentados os coeficientes de consistência interna (α de Cronbach) da FTD-FRS e seus subdomínios originais.

Tabela 3. Análise da consistência interna da FTD-FRS.

Escala Total e Fatores da EERE	n° de itens	Coeficientes*	Coeficientes* baseados em itens padronizados	Item com menor consistência	Correlação com o total	Coeficiente (após a retirada dos itens)
Escore Total	30	0,975	0,975	Item 29	0,529	0,975
Comportamento	7	0,925	0,925	Item 05	0,699	0,920
Passeios e Compras	2	--	--	--	--	--
Tarefas Domésticas	3	0,931	0,931	Item 12	0,819	0,930
Finanças	4	0,927	0,928	Item 16	0,763	0,928
Medicações	2	--	--	--	--	--
Preparo de refeições	8	0,959	0,960	Item 26	0,734	0,959
Autocuidado e mobilidade	4	0,921	0,923	Item 28	0,815	0,898

Na Tabela 4, está a consistência interna dos fatores extraídos por meio da análise fatorial. Observa-se que o instrumento como um todo e cada fator alcançou alta consistência (> 0.90) e que a retirada dos itens com as menores cargas fatoriais não se revelou interessante, pois resulta em diminuição dos coeficientes.

Tabela 4. Análise da consistência interna da FTD-FRS.

Escala Total e Fatores da EERE	n° de itens	Coeficientes*	Coeficientes* baseados em itens padronizados	Item com menor consistência	Correlação com o total	Coeficiente (após a retirada dos itens)
Escore Total	30	0,975	0,975	Item 29	0,529	0,975
Fator 1	6	0,918	0,918	Item 05	0,687	0,914
Fator 2	4	0,921	0,924	Item 28	0,815	0,898
Fator 3	8	0,959	0,960	Item 26	0,734	0,959
Fator 4	12	0,963	0,964	Item 07	0,753	0,962

*coeficiente alfa de *Cronbach*.

6.1.4 Validação convergente da FTD-FRS comparada ao CDR-DLFT

A Tabela 5 apresentada dados de correlação dos domínios originais da FTD-FRS com os subdomínios da CDR-DLFT, para a avaliação da validação convergente. Observa-se que todos os domínios da FTD-FRS apresentaram correlação significativa com os subdomínios da CDR-DLFT.

Tabela 5. Correlação de *Spearman* entre FTD-FRS (Domínios Originais) e a CDR (Validação Convergente).

	Comportamento	Passeios	Tarefas Domésticas	Finanças	Medicações	Preparo Refeições	Autocuidado	FTD-FRS
Memória	-0,64	-0,55	-0,58	-0,60	-0,58	-0,57	-0,32	-0,65
Orientação	-0,63	-0,58	-0,64	-0,59	-0,62	-0,62	-0,38	-0,69
Julgamento e resolução de problemas	-0,72	-0,68	-0,68	-0,66	-0,59	-0,59	-0,45	-0,72
Assuntos Comunitários	-0,78	-0,75	-0,74	-0,74	-0,64	-0,66	-0,52	-0,80
Atividades domésticas e passatempo	-0,71	-0,70	-0,71	-0,70	-0,65	-0,64	-0,48	-0,74
Cuidado Pessoal	-0,60	-0,68	-0,61	-0,61	-0,64	-0,67	-0,56	-0,72
Comportamento e Personalidade	-0,75	-0,62	-0,64	-0,65	-0,56	-0,64	-0,54	-0,76
Linguagem	-0,71	-0,62	-0,63	-0,60	-0,53	-0,59	-0,55	-0,71
CDR (Escore Total)	-0,68	-0,66	-0,65	-0,66	-0,66	-0,61	-0,49	-0,74

Nota: Todas as correlações (Rho) obtiveram o p-valor $<0,001$.

A Tabela 6 apresenta dados de correlação dos quatro fatores (extraídos da análise fatorial) da FTD-FRS com os subdomínios da CDR-DLFT, para avaliação adicional da validação convergente. Observa-se que os quatro domínios propostos da FTD-FRS apresentaram correlação significativa com os subdomínios da CDR-DLFT.

Tabela 6. Correlação de *Spearman* entre FTD-FRS e a CDR-DLFT (Validação Convergente).

	Fator 1	Fator 2	Fator 3	Fator 4	FTD-FRS (Escore Total)
Memória	-0,62	-0,32	-0,57	-0,67	-0,65
Orientação	-0,62	-0,38	-0,62	-0,68	-0,69
Julgamento e resolução de problemas	-0,72	-0,45	-0,59	-0,73	-0,72
Assuntos Comunitários	-0,77	-0,52	-0,66	-0,81	-0,80
Atividades domésticas e passatempo	-0,71	-0,48	-0,64	-0,77	-0,74
Cuidado Pessoal	-0,60	-0,56	-0,67	-0,69	-0,72
Comportamento e Personalidade	-0,75	-0,54	-0,64	-0,71	-0,76
Linguagem	-0,71	-0,55	-0,59	-0,69	-0,71
CDR (Escore Total)	-0,68	-0,49	-0,61	-0,74	-0,74

Nota: Todas as correlações (Rho) obtiveram o p-valor<0,001.

6.1.5 Estabilidade Temporal da FTD-FRS

A estabilidade temporal após quatro meses, avaliada por meio do coeficiente de correlação intraclass, foi 0,98, sugerindo excelente estabilidade entre os dois momentos da avaliação.

Tabela 7. Estabilidade temporal no teste e re-teste em seis meses da FTD-FRS.

	Coeficiente*	p-valor
FRS Total	0,98	<0,001

*Coeficiente de Correlação.

6.2 2ª Etapa - Dados sociodemográficos e clínicos da amostra na avaliação inicial

Por meio da Tabela 8, observam-se as características sociodemográficas da amostra que compôs a avaliação inicial, com n=101 adultos maduros e idosos, estratificados por grupo diagnóstico: CN (n=22), DFTvc (n=31), APP (n=12), DA (n=28), CCL (n=08).

Em relação ao gênero, a proporção de mulheres no grupo com DFTvc foi estatisticamente semelhante ao grupo com APP, assim o grupo com CN foi semelhante ao grupo com DA. O grupo com CCL diferiu significativamente dos demais por apresentar maior proporção de mulheres.

O grupo controle era mais escolarizado que os demais grupos, e em relação à idade o teste de Mann-Whitney revelou que o grupo com DA era mais velho que os demais grupos clínicos.

Tabela 8. Descrição sociodemográfica da amostra estratificada por grupo clínico, na avaliação inicial.

Variáveis	CN (n=22)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=28)		CCL (n=08)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
Mulheres (%)	68,18 ^{a,b,c,e}		41,93 ^{a,d,e}		41,70 ^{a,d,e}		60,71 ^{a,b,c,e}		87,50 ^{a,b,c,d}		0,023
Idade (50-87 anos)	66,71	7,93	66,94	9,26	61,42 ^d	5,86	74,15 ^c	9,22	64,00	5,32	0,002
Escolaridade (0-21 anos)	14,73 ^d	4,32	11,74	4,57	14,33	4,39	9,43 ^a	4,49	13,75	5,28	0,002
Estado Civil											
Casado(a)	12	54,55	16	51,61	12	100,00	15	53,57	6	75,00	
Viúvo(a)	3	13,64	8	25,81	0	100,00	8	28,57	1	12,50	
Solteiro(a)	4	18,18	2	6,45	0	100,00	1	3,57	0	0,00	
Divorciado/Separado(a)	3	13,64	4	12,90	0	100,00	4	14,29	1	12,50	NA

Nota 1. Controle normal (CN), Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA), Comprometimento Cognitivo Leve (CCL). 2. Resultados do Teste Qui-quadrado e do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a= diferente do grupo CN; b = diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA; e =diferente do grupo com CCL.

A Tabela 9 destaca as comparações entre os grupos clínicos nas variáveis cognitivas. No MEEM e na ACE-R os grupos com APP e com DA apresentaram pior desempenho quando comparados aos participantes dos demais grupos. Verificou-se que pacientes com DFTvc apresentaram pior desempenho na escala EXIT-25.

Tabela 9. Desempenho cognitivo da amostra, estratificada por grupo clínico, na avaliação inicial.

Variáveis	CN (n=22)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=28)		CCL (n=08)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
MEEM (14-30)	27,76 ^{b,c,d,e}	2,17	23,61	4,96	23,75	3,81	23,32	3,49	25,25	1,03	<0,001*
ACE-R (38-99)	90,41 ^{b,c,d,e}	8,28	71,71 ^e	16,35	65,75 ^e	12,80	67,18 ^e	11,51	85,63	4,20	<0,001*
EXIT-25 (1-47)	6,07 ^{b,c,d,e}	4,45	14,96	9,35	17,87 ^e	4,61	12,64	7,69	9,00	4,96	<0,001*

Nota: 1. Controle normal (CN), Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA), Comprometimento Cognitivo Leve (CCL). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a= diferente do grupo CN; b = diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA; e =diferente do grupo com CCL. Mini Exame do Estado Mental (MEEM), Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R/Total), Executive Interview (EXIT-25).

Por meio da Tabela 10 observa-se que nas escalas de humor (EDG) e de ansiedade (GAI), os grupos apresentaram diferenças significativas. Observou-se maior

presença de sintomas depressivos no grupo com CCL. Em relação à presença de sintomas de ansiedade, o grupo com DFTvc foi diferente do grupo com DA.

No NPI, os acompanhantes dos pacientes com DFTvc relataram maior presença e frequência de sintomas neuropsiquiátricos, quando comparados aos grupos com APP. Houve diferença significativa para o grupo com DFTvc nos sintomas de desinibição, apetite/distúrbios alimentares quando comparado ao grupo com DA.

Tabela 10. Sintomas psiquiátricos e comportamentais da amostra, estratificada por grupo clínico, na avaliação inicial.

Variáveis	CN (n=22)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=28)		CCL (n=08)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
EDG-15 (0-10)	2,68	1,32	2,29	2,57	2,58	2,19	3,07	2,76	2,38	1,06	0,176
GAI (0-9)	4,05	1,62	4,29 ^d	2,38	3,67	2,74	2,82	2,18	3,00	7,93	0,007
Delírios	-	-	0,90	2,52	0,22	0,667	0,17	0,83	0	-	0,501
Alucinações	-	-	1,15	2,79	1,40	2,60	0,17	0,83	0	-	0,185
Agitação/agressão	-	-	6,45	4,45	2,00	3,09	4,04	4,93	0	-	0,067
Depressão/disforia	-	-	3,21	3,67	5,27	5,12	2,35	3,65	9,00	-	0,124
Ansiedade	-	-	4,79	4,12	3,10	2,37	4,15	4,33	12,00	-	0,302
Elação/euforia	-	-	3,11	4,08	3,60	5,36	1,48	2,69	0	-	0,508
Apatia/Indiferença	-	-	6,50	4,32	7,56	3,81	4,48	4,13	0	-	0,112
Desinibição	-	-	5,71 ^d	4,45	6,20	5,35	2,54	3,94	0	-	0,023
Irritação/Labilidade	-	-	5,54	4,26	3,43	4,39	3,24	4,02	0	-	0,171
C. motor aberrante	-	-	3,25	4,20	4,00	3,84	1,75	2,69	0	-	0,456
Sono	-	-	3,38	3,76	3,10	3,78	1,57	3,28	0	-	0,164
Apetite/dist. Alimentares	-	-	5,97 ^d	3,94	3,00	3,24	2,56	3,53	0	-	<u><0,001*</u>
NPI Total (0-96)	-	-	43,00 ^d	25,28	30,67	18,93	22,58	18,02	2,00	3,46	<u><0,001*</u>

Nota. 1. Controle normal (CN), Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA), Comprometimento Cognitivo Leve (CCL). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a= diferente do grupo CN; b = diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA; e =diferente do grupo com CCL. Escala de Depressão Geriátrica (EDG), Escala de Ansiedade Geriátrica (GAI), Inventário Neuropsiquiátrico (NPI).

Observa-se na Tabela 11, que houve diferença significativa entre os cinco grupos nos domínios da DAD. Os grupos com DFTvc e com APP apresentaram pior desempenho quando comparados aos demais grupos clínicos, nos domínios Iniciativa e Planejamento/Organização, Realização Efetiva e na DAD Total. Na QAFP também houve diferença significativa entre os cinco grupos, com pior desempenho para os grupos com DFTvc e APP.

Tabela 11. Funcionalidade da amostra, estratificada por grupo clínico na avaliação inicial.

Variáveis	CN (n=22)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=28)		CCL (n=08)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
DAD Iniciativa (2-13)	13,00 ^{b,c,d,e}	0,00	8,26	3,16	7,75	3,53	9,68 ^e	2,86	10,00	0,00	0,018
DAD Planejamento (2-10)	10,00 ^{b,c,d,e}	0,00	6,26 ^{d,e}	2,28	5,63	2,72	7,93	2,26	16,38	1,30	<0,001
DAD Realização (3-17)	17,00 ^{b,c,d,e}	0,00	10,94 ^e	3,58	9,25	4,43	12,36	3,75	16,35	0,97	0,012
DAD Total (22,76-100,0)	100,00 ^{b,c,d,e}	-	67,20 ^{d,e}	20,33	58,37 ^{d,e}	25,31	78,38	20,64	97,00	3,74	<0,001
QAFP (0-30)	0,35 ^{b,c,d,e}	0,59	12,71	7,47	13,42	7,35	11,00	7,15	1,00	1,19	<0,001

Nota. 1. Controle normal (CN), Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA), Comprometimento Cognitivo Leve (CCL). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a= diferente do grupo CN; b = diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA; e =diferente do grupo com CCL. 4. Questionário de Avaliação Funcional de Pfeffer (QPAF), DAD = Disability Assessment for Dementia.

Os grupos com demência estiveram equiparados na CDR original quanto à gravidade da doença, no momento de inclusão do estudo, se difereriram conforme esperado do grupo CN e CCL. Houve diferença significativa entre os grupos diagnósticos nas escalas CDR-DLFT e FTD-FRS, indicando maior gravidade nas duas escalas, para os participantes diagnosticados com DFTvc (ver Tabela 12).

Tabela 12. Estadiamento da demência na amostra, estratificada por grupos clínicos na avaliação inicial.

Variables	CN (n=22)	DFTvc (n=31)	APP (n=12)	DA (n=28)	CCL (n=08)	p-valor
FTD-FRS (5.39 - 6.66)	5,29(0,43) ^{bcde}	-2,01(2,81) ^{ade}	-0,33(3,04) ^a	0,73(1,86) ^{abe}	4,75(1,22) ^{abd}	<0,001 ^{*,**}
CDR-DLFT (0 to 24)	0,4 (0,2) ^{bcde}	8,2 (3,5) ^{ae}	12,3 (5,5) ^{a,e}	7,4 (3,1) ^{ace}	2,6 (1,7) ^a	<0,001 ^{*,**}
CDR original	0,18 (0,32) ^{bcde}	6,12 (3,1) ^{a,e}	6,12 (3,1) ^{a,e}	5,08 (2,01) ^{a,e}	0,71 (0,91)	<0,001 ^{***}
FTD-FRS (%)						
Muito leve	95,45	3,23	0,00	3,57	62,50	
Leve	4,54	3,23	0,00	14,29	37,50	
Moderado	0,00	16,13	50,00	32,14	0,00	
Grave	0,00	48,39	16,67	46,43	0,00	
Muito grave	0,00 ^{bcde}	29,03 ^{acde}	33,33	3,57 ^{cd}	0,00	<0,001 ^{***}
CDR-DLFT (%)						
Ausente	100,00	0,00	0,00	0,00	37,50	
Leve	0,00	19,35	16,67	21,43	50,00	
Moderado	0,00	61,29	66,67	53,57	0,00	
Grave	0,00 ^{bcde}	19,35 ^{ade}	16,67	21,43 ^d	0,00	<0,001 ^{***}

Note. Controle normal (CN), Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA), Comprometimento Cognitivo Leve (CCL). 2. Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS). Clinical Dementia Rating Scale for Frontotemporal Lobar Degeneration (CDR-DLFT), 4. Clinical Dementia Rating Scale-version original (CDR-original). 3. Porcentagem de pacientes em cada nível de gravidade medidos na FTD-FRS e na CDR-DLFT. 4. Resultados no Teste Kruskal-Wallis de múltiplas comparações*, Teste U de Mann-Whitney**, e no teste Qui Quadrado***; a = diferente do grupo CN; b = diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA; e = diferente do grupo com CCL.

6.2.1 Análises de validação convergente e divergente

Para analisar a associação do desempenho cognitivo e dos sintomas neuropsiquiátricos com a pontuação da FTD-FRS na avaliação inicial, foram realizados testes de correlação (Tabela 13) com a amostra total e estratificada por grupos clínicos. Observa-se que na amostra total, o desempenho na FTD-FRS não correlacionou-se com as escalas cognitivas, sendo uma medida do estudo de validade divergente. Porém houve correlação significativa com os subdomínios do NPI, a seguir: agitação, apatia/indiferença, comportamento motor aberrante, sono, apetite/distúrbios alimentares e NPI Total. Quando estratificou-se a amostra por grupo diagnóstico, as correlações da FTD-FRS mantiveram-se apenas para apatia/indiferença e alterações do sono, no grupo com DFTvc. Houve correlação entre a FTD-FRS e a GAI e o subdomínio apetite/alterações alimentares no grupo com DA.

Tabela 13. Correlação do desempenho cognitivo e sintomas neuropsiquiátricos com o escore logarítmico da FTD-FRS na avaliação inicial.

Escore da FTD-FRS	Total N=70		DFTvc n=31		APP n=12		DA n=28	
	Rho	p-valor	Rho	p-valor	Rho	p-valor	Rho	p-valor
Variáveis cognitivas								
MEEM	0,13	0,327	0,20	0,262	-0,16	0,706	0,32	0,130
ACE-R	0,14	0,296	0,22	0,262	-0,19	0,650	0,34	0,104
EXIT-25	-0,23	0,084	-0,26	0,183	-0,09	0,839	-0,29	0,195
Variáveis psiquiátricas								
EDG	0,06	0,574	0,01	0,948	0,38	0,216	-0,11	0,571
GAI	0,10	0,406	<0,01	0,993	0,34	0,275	0,43	0,023
Delírios	-0,04	0,724	0,04	0,815	-0,21	0,593	0	1,000
Alucinações	-0,13	0,327	0,04	0,853	-0,29	0,640	-0,21	0,333
Agitação/agressão	-0,30	0,021	-0,28	0,136	0,10	0,843	-0,21	0,319
Depressão/disforia	-0,04	0,733	-0,11	0,592	<0,01	0,994	-0,04	0,851
Ansiedade	0,12	0,343	0,25	0,207	-0,013	0,972	0,11	0,567

Elaboração/euforia	-0,10	0,454	0,01	0,967	-0,80	0,102	0,18	0,418
Apatia/Indiferença	-0,45	<0,001	-0,47	0,009	-0,09	0,808	-0,47	0,012
Desinibição	-0,19	0,158	0,22	0,259	-0,76	0,133	-0,17	0,431
Irritação/Labilidade	-0,04	0,740	0,07	0,711	0,26	0,568	-0,07	0,734
C. Motor aberrante	-0,33	0,012	-0,20	0,306	-0,62	0,191	-0,21	0,326
Sono	-0,29	0,024	-0,43	0,027	-0,05	0,888	-0,05	0,805
Apetite/dist.Alimentares	-0,29	0,018	-0,32	0,088	-0,22	0,571	0,04	0,823
NPI Total	-0,44	<0,001	-0,23	0,217	-0,50	0,173	-0,34	0,101

Nota: * Teste de Correlação de *Spearman*. Mini Exame do Estado Mental (MEEM), Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R/Total), Executive Interview (EXIT-25). Escala de Depressão Geriátrica (EDG), Escala de Ansiedade Geriátrica (GAI). NPI= Neuropsychiatric Inventory, Escala de avaliação clínica da demência-Degeneração Lobar Frontotemporal (CDR-DLFT), Frontotemporal Dementia Rating Scale- (FTD-FRS)

6.3 3ª Etapa- Avaliação de seguimento para documentar evolução da doença

Na avaliação de seguimento, após um intervalo de 12 meses, o grupo com CCL não foi incluído devido ao tamanho limitado do grupo, tendo participando apenas da avaliação inicial, relacionada à etapa de validação psicométrica da escala FTD-FRS e caracterização da amostra quanto aos sintomas principais. Nesta terceira etapa do estudo, houve a desistência de cinco participantes do grupo CN, houve perda de um paciente diagnosticado com DA, por motivo de óbito. Nesta etapa, a amostra total foi de 87 participantes. Esta sub amostra foi utilizada para a realização das análises sobre a evolução da doença e a capacidade das escalas investigadas captarem as alterações após 12 meses.

Na Tabela 14 estão apresentados os dados sociodemográficos e clínicos dos grupos clínicos na avaliação de seguimento do estudo. Em relação aos dados sociodemográficos, o grupo com DFTvc e com APP apresentaram-se semelhantes quanto à proporção de mulheres. O grupo CN apresentou diferenças significativas em relação à idade (mais jovem), comparado ao grupo com DFTvc e maior escolaridade

comparados ao grupo com DA e com DFTvc. Os grupos diagnosticados com demência estavam pareados quanto à idade e escolaridade.

Tabela 14. Descrição sociodemográfica da amostra estratificada por grupo clínico, na avaliação de seguimento.

Variáveis	CN (n=17)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=27)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
Mulheres (%)	68,20		41,90		41,70		60,71		0,118
Idade (50-87 anos)	66,71 ^d	7,93	66,94	9,26	61,72	5,86	74,15	9,22	0,001
Escolaridade (0-21 anos)	14,73 ^{d,e}	4,32	11,74	4,57	14,33	4,39	9,43	4,49	0,001
Estado Civil									
Casado(a)	12	54,50	16	51,60	12	100,00	15	53,60	
Viúvo(a)	3	13,60	8	25,80	0	-	8	28,60	
Solteiro(a)	4	18,20	2	6,45	0	-	1	3,60	
Divorciado/Separado(a)	3	13,64	4	12,90	0	-	4	14,30	NA

1. Controle normal (CN), Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (APP). 2. Resultados do Teste Qui-quadrado e do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a= diferente do grupo CN; b = diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA.

A Tabela 15 apresenta as comparações para o desempenho cognitivo entre os grupos acompanhados (n=87). Todos os grupos tiveram pior desempenho cognitivo comparados ao grupo controle. O grupo com APP apresentou pior desempenho no MEEM, na ACE-R e na EXIT-25. Porém estatisticamente os grupos diagnósticos não diferiram entre si.

Tabela 15. Médias e desvios padrão para as variáveis cognitivas entre os grupos, Descrição sociodemográfica da amostra estratificado por grupo clínico, na avaliação de seguimento.

Variáveis	CN (n=17)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=27)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
MEEM (14-30)	27,90	2,02	22,13	4,84	21,80	3,01	22,81	3,77	<0,001
ACE-R (38-99)	90,85	7,72	68,70	15,32	65,50	13,36	67,12	11,09	<0,001
EXIT-25 (1-47)	7,05	5,13	16,77	9,96	17,90	6,36	14,15	9,14	<0,001

Nota: 1. Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a = diferente do grupo controle; b=diferente do grupo com DFTvc; c= diferente do grupo com APP; d= diferente do grupo com DA. 4. Mini Exame do Estado Mental (MEEM), Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R/Total), Executive Interview (EXIT-25).

Foram realizadas comparações entre os grupos para as variáveis psiquiátricas. Conforme apresentados na Tabela 16, não foram encontradas diferenças significativas entre os grupos para as variáveis EDG e GAI. No NPI, os cuidadores dos pacientes com DFTvc relataram maior presença e frequência de sintomas neuropsiquiátricos nos pacientes, quando comparados aos grupos com APP e DA. Houve diferenças significativas no grupo com DFTvc para o subdomínio apetite e distúrbios/alimentares e para o NPI Total, comparado aos grupos com APP e com DA.

Tabela 16. Sintomas psiquiátricos e comportamentais da amostra, estratificada por grupo clínico, na avaliação de seguimento.

Variáveis	CN (n=17)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=28)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
GDS-15 (0-10)	2,68	1,32	2,29	2,57	3,75	3,11	3,07	2,76	0,377
GAI (0-9)	4,05	1,62	4,29	2,38	3,42	2,31	2,82	2,18	0,068
Delírios	0	-	1,03	2,85	0,22	0,66	0,17	0,83	0,272
Alucinações	0	-	1,34	2,81	1,40	2,60	0,17	0,83	0,076
Agitação/agressão	0	-	6,61	4,43	3,86	5,11	4,23	4,96	0,149
Depressão/disforia	0	-	3,64	3,90	4,13	4,99	2,24	3,45	0,230
Ansiedade	0	-	4,90	4,02	4,70	3,36	3,96	4,30	0,622
Elação/euforia	0	-	2,86	3,92	3,60	5,36	1,87	3,09	0,698
Apatia/Indiferença	0	-	6,35	4,32	8,00	3,81	4,93	4,27	0,232
Desinibição	0	-	5,71	4,45	6,17	4,79	3,54	4,22	0,106
Irritação/Labilidade	0	-	5,66	4,16	3,14	4,25	3,54	4,16	0,127
C. Mmotor aberrante	0	-	3,61	4,13	4,00	3,84	2,38	3,43	0,510
Sono	0	-	3,38	3,76	3,22	3,99	2,35	3,97	0,466
Apetite/dist.Alimentares	0	-	6,10 ^{b,c}	3,79	3,00	3,24	2,96	3,99	<0,001
NPI Total (0-96)	0	-	47,90 ^{b,c}	22,88	28,08	18,38	28,36	19,46	<0,001

Nota. 1. Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a = diferente do grupo controle; b= diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d= diferente do grupo com DA. 4. Escala de Depressão Geriátrica (EDG), Escala de Ansiedade Geriátrica (GAI), Inventário Neuropsiquiátrico (NPI).

A Tabela 17 destaca comparações para o desempenho funcional entre os grupos. Conforme esperado o CN apresentou melhor desempenho na DAD comparado aos demais grupos clínicos. Na DAD, o grupo com DFTvc e com APP apresentaram pior desempenho quando comparados ao grupo com DA nos domínios Realização Efetiva e DAD Total. Não houve diferenças significativas entre os grupos na escala QAFP.

Tabela 17. Funcionalidade da amostra, estratificada por grupo clínico na avaliação de seguimento.

Variáveis	CN (n=17)		DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=28)		P-valor
	Média	DP	Média	DP	Média	DP	Média	DP	
DAD Iniciativa (2-13)	13,00 ^{b,c,d}	0	8,26	3,16	7,75	3,53	9,68	2,86	0,150
DAD Planejamento (2-10)	10,00 ^{b,c,d}	0	6,26 ^d	2,28	5,63	2,72	7,93	2,26	0,009
DAD Realização (3-17)	17,00 ^{b,c,d}	0	10,94 ^d	3,58	9,25 ^d	4,43	12,36	3,75	0,129
DAD Total (22,76-100,00)	100,00 ^{b,c,d}	0	67,20 ^d	20,33	58,37 ^{b,d}	25,31	78,38	20,64	0,045
QAFP (0-32)	0,40 ^{b,c,d}	0,68	13,23	7,49	14,00	7,03	12,32	7,90	0,642

Nota. 1. Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação: 3. a = diferente do grupo controle; b=diferente do grupo com DFTvc; c = diferente do grupo com APP; d = diferente do grupo com DA. 4. Questionário de Avaliação Funcional de Pfeffer (QPAF), Disability Assessment for Dementia (DAD).

Por meio da Tabela 18, observa-se que houve piora no desempenho cognitivo dos grupos clínicos (na sub amostra com 70 pacientes com os subtipos de demência para replicar análises realizadas no estudo de Mioshi et al. al, 2010), quando comparou-se o escore da avaliação inicial com a avaliação de seguimento no MEEM e na ACE-R. Houve mudanças significativas nos escores da FTD-FRS e da CDR-DLFT da avaliação inicial para o seguimento de 12 meses nos três grupos clínicos, com exceção do CDR original que captou mudanças apenas no grupo com DA em seguimento de doze meses.

Por meio da Tabela 18, observa-se que houve piora no desempenho cognitivo dos grupos clínicos, quando comparou-se o escore da avaliação inicial com a avaliação de seguimento no MEEM e na ACE-R. Houve mudanças significativas nos escores da FTD-FRS e da CDR-DLFT da avaliação inicial para o seguimento de 12 meses nos três grupos clínicos, com exceção do CDR original que captou mudanças apenas no grupo com DA em seguimento de doze meses.

Tabela 18. Desempenho cognitivo e escores nas escalas de estadiamento na avaliação inicial e de seguimento de 12 meses.

Variáveis	DFTvc (n=31)		APP (n=12)		DA (n=27)	
	Início	Seguimento	Início	Seguimento	Início	Seguimento
ACE-R-Total	71,71 (16,36)	68,70 (15,32)**	65,75 (12,80)	65,50 (13,36)*	67,30 (11,66)	66,80 (11,21)*
MEEM	23,61 (4,96)	22,13 (4,85)*	23,75 (3,81)	21,80 (3,01)*	23,13 (3,52)	22,68 (3,79)*
FTD-FRS Escore log	-1,01 (3,30)	-2,59 (2,53)**	-0,28 (3,09)	-1,58 (2,44)*	-0,10 (1,57)	-0,33 (1,29)*
CDR-DLFT Soma dos boxes	8,06 (3,59)	9,00 (3,31)**	9,96 (4,22)	10,38 (4,02)	7,20 (3,14)	7,89 (2,93)*
CDR original Soma dos boxes	5,90 (4,76)	6,12 (5,37)	7,04 (3,37)	7,21 (3,29)	5,77 (2,32)	6,09 (8,11)**

Nota: 1. Demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc), Afasia progressiva primária (APP), Doença de Alzheimer (DA). 2. Resultados do *Teste de Kruskal-Wallis, seguido do teste de múltipla comparação. 3. FTD-FRS= Frontotemporal Dementia Rating Scale; CDR-DLFT= Clinical Dementia Rating Degeneração Lobar Frontotemporal; CDR-DLFT= Clinical Dementia Rating Original; Mini Exame do Estado Mental-MEEM; Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised-ACE-R. **p<0.01; *p<0.05.

Foram realizadas análises de correlação para avaliar a associação entre o desempenho cognitivo e os sintomas neuropsiquiátricos com a pontuação da FTD-FRS na avaliação de seguimento, com a amostra total e estratificada por grupos clínicos e houve correlação entre a FTD-FRS e as variáveis cognitivas e neuropsiquiátricas (Estes dados encontram-se disponíveis no Apêndice A).

As análises baseadas nos níveis de gravidade da doença revelaram que a FTD-FRS e os escores da CDR-DLFT capturaram as transições para estágios mais graves desde a avaliação inicial até o seguimento de 12 meses no grupo DFTvc e para o grupo diagnosticado com DA conforme estão apresentadas na Tabelas a seguir e nas Figuras 1 e 2.

Tabela 19. Porcentagem de pacientes em cada nível de severidade classificado pela FTD-FRS e pela CDR-DFT na avaliação inicial e na avaliação de seguimento.

	Nível de gravidade	Avaliação	DFTvc (n=31)	APP (n=12)	DA (n=27)
FTD-FRS	Muito leve	Início	3,23	8,33	3,57
		Seguimento	0,00	0,00	3,57
	Leve	Início	3,23	0,00	14,29
		Seguimento	0,00	0,00	3,57
	Moderado	Início	16,13	41,67	32,14
		Seguimento	19,35	41,67	38,29
	Grave	Início	48,39	33,33	46,43
		Seguimento	45,16	33,33	50,00
	Muito grave	Início	16,13	8,33	3,57
		Seguimento	12,90	16,67	3,57
	Profundo	Início	12,90	8,33	0,00
		Seguimento	22,58	8,33	0,00
		p-valor	p=0,018	p=0,201	p=0,067
CDR-DLFT	Muito leve/Leve	Início	0,00	0,00	0,00
		Seguimento	0,00	0,00	0,00
	Moderado	Início	29,03	8,33	28,57
		Seguimento	6,45	7,33	14,29
	Grave	Início	51,61	65,67	57,14
		Seguimento	70,97	66,67	71,43
	Muito grave	Início	19,35	25,00	14,29
		Seguimento	22,58	25,00	14,29
		p-valor	p=0,012	p=1,000	p=0,068

Nota. Resultados referentes ao teste Wilcoxon para amostras pareadas. FTD-FRS= Frontotemporal Dementia Rating Scale; CDR-DLFT= Clinical Dementia Rating scale incluindo os domínios linguagem e comportamento.

Por meio da Figura 2, observa-se a porcentagem de pacientes em cada nível de gravidade gerado por meio da FTD-FRS, pela CDR-DLFT e CDR original, nos dois momentos de avaliação: início e seguimento. No painel A, encontra-se o grupo de pacientes com DFTvc, no Painel B o grupo com DA e no painel C o grupo com APP.

No Painel A observa-se que quando comparou-se os níveis de gravidade no início e no seguimento, a porcentagem de pacientes com DFTvc que muda para o nível severo e profundo na FTD-FRS e na CDR-DLFT é expressiva, esta mudança de

estágios também aconteceu no CDR-original porém com mudanças que variaram de leve para moderado, não havendo classificação dos pacientes DFTvc graves nesta escala. Comparando-se aos demais grupos clínicos o grupo com DFTvc apresentou maiores níveis de gravidade na avaliação inicial e na avaliação de seguimento nas escalas específicas para DFT.

No Pannel B observa-se que a maioria de pacientes com APP apresentaram na avaliação inicial maior porcentagem de participantes com nível de gravidade moderado na FTD-FRS e na CDR-DLFT, na CDR original houve porcentagem significativa na fase leve. Na avaliação de seguimento a porcentagem de pacientes no estágio severo aumentou de acordo com as duas escalas para DFT.

No Pannel C, observa-se que na avaliação inicial, o grupo com DA apresentou uma porcentagem heterogênea de pacientes, incluindo indivíduos em estágios leve/muito leve, moderado da doença nas duas escalas. Na avaliação de seguimento na FTD-FRS e na CDR-DLFT, observa-se uma maior transição para os estágios moderados e graves e a ausência de indivíduos nas fases leves da doença. A porcentagem de gravidade na CDR original foi a mais heterogênea neste grupo de pacientes, indicando maior mudança de estágios para este grupo clínico. E reforçando a sensibilidade desta escala para captar mudanças de estágio em pacientes diagnosticados com DA.

Figura 2. Porcentagem de pacientes em cada nível de gravidade gerado por meio da FTD-FRS, pela CDR-DLFT e CDR original, nos dois momentos de avaliação: início e seguimento.

De acordo com a Figura 3, observa-se que os grupos clínicos apresentaram declínio no seguimento de um ano nas três escalas que mensuram estadiamento da demência, este declínio foi significativo para o grupo com DA nas três ferramentas de avaliação. Sendo significativo para o grupo com DFTvc nas três escalas (FTD-FRS, na CDR-DLFT e na CDR versão original). O grupo com APP apresentou declínio estatisticamente significativo apenas na CDR-DLFT.

Figura 3. Taxa de declínio anual nos grupos clínicos, por meio das três escalas de estadiamento.

7. DISCUSSÃO

A avaliação do estadiamento da demência no contexto clínico possibilita melhor manejo do quadro e pode contribuir para a redução da dependência e da sobrecarga do cuidador (Knopman *et al.*, 2011; Mioshi *et al.*, 2009). As escalas globais de avaliação de gravidade de quadros demenciais, como a CDR original, são consideradas avaliações mais robustas para caracterizar e acompanhar o curso dos sintomas e sinais associados com a DA provável, em comparação com outras medidas de avaliação do estado mental ou avaliação neuropsicológica (Reisberg, 2007).

Entretanto, conforme documentado na literatura, escalas para estadiamento e evolução do quadro demencial, foram elaboradas e estruturadas para a DA, sendo pouco sensíveis para estadiar os subtipos da DFT (Mioshi *et al.*, 2010). Na presente investigação, realizamos a tradução, adaptação e validação da escala FTD-FRS, especialmente desenvolvida para o estadiamento da DFT, para uso no Brasil. Também foi realizado um estudo de seguimento de 12 meses de pacientes com DFTvc, APP, DA e idosos normais, com a aplicação das escalas CDR (original e CDR-DLFT) e FTD-FRS. A seguir, serão discutidos os principais resultados dos estudos à luz da literatura existente sobre os temas.

7.1 Validade - Adaptação cultural e análise fatorial exploratória, validade convergente e estabilidade temporal da FTD-FRS

O objetivo da tradução de um instrumento para outra língua é obter uma versão que preserve o mesmo significado de cada item entre os idiomas, visando manter a integridade do instrumento da medida. O presente estudo é o primeiro a documentar achados psicométricos da FTD-FRS para a língua portuguesa.

Por meio de análise fatorial da FTD-FRS, os testes de Esfericidade de Bartlett e o de Kaiser-Meyer-Olkin indicaram, respectivamente, que houve correlação entre os itens avaliados na FTD-FRS ($\chi^2[gl=435]= 2261,91$; $p<0,001$) e adequação da amostra ($KMO=0,715$) para realização de análise fatorial exploratória. As análises de Scree Plot e a análise fatorial (rotação Varimax) da FTD-FRS indicaram que a escala é composta por quatro fatores, com *eigenvalues* (autovalores) >1 , que juntos explicavam 77,13% da variância total com autovalores de 1,28 a 17,52. O Fator 1 está associado ao comportamento, o Fator 2 ao autocuidado e mobilidade, o Fator 3 ao preparo de

refeições, o Fator 4 a passeios e compras, tarefas domésticas, finanças e medicações. Até a presente data não foram encontrados na literatura outros estudos sobre a estrutura fatorial da FTD-FRS para finalidade de comparação com os achados apresentados, estes dados encontram-se disponíveis em Lima-Silva *et al.*, (2018), decorrentes do presente estudo.

Por meio da análise de validade convergente, os sete domínios originais da FTD-FRS e os quatro fatores indicados na análise fatorial correlacionaram-se de modo significativo com os domínios da CDR-DLFT. Estes achados estão alinhados com estudo anterior que utilizou os domínios da CDR-original para avaliar a correlação destes com a FTD-FRS (Turró-Garriga *et al.*, 2016). Entretanto, os resultados atuais discordam dos resultados de Mioshi *et al.* (2010) que não observaram correlação significativa entre os domínios da FTD-FRS e com os domínios da CDR-original.

As variáveis cognitivas e neuropsiquiátricas estiveram correlacionadas com o escore da FTD-FRS na avaliação inicial. Observou-se correlação significativa da FTD-FRS com os subdomínios do NPI: agitação, apatia/indiferença, comportamento motor aberrante, sono, apetite/distúrbios alimentares e NPI Total.

Moiovis *et al.* (2016) correlacionando o escore da FTD-FRS os escores de perfusão cerebral, em amostra composta por pacientes gregos diagnosticados com subtipos da DFT (DFTvc n=47, APP n=33). Os pacientes com DFTvc tiveram os escores da FTD-FRS positivamente correlacionados com escores de perfusão cerebral no córtex frontal (menores pontuações na FTD-FRS correlacionaram-se com maior perfusão $p<0,001$, $r^2=0,426$), sinalizando assim um maior comprometimento clínico do paciente. Os escores foram correlacionados com a perfusão sanguínea cerebral em regiões afetadas na DFTvc, após controle do possível efeito de idade, gênero, escolaridade e tempo de duração da doença. Esses resultados sugeriram a validade da FTD-FRS em pacientes com DFTvc, em relação aos dados do SPECT. Outros estudos desta natureza foram realizados com a CDR-DLFT e também encontraram correlação entre a gravidade da doença e medidas de neuroimagem como a ressonância magnética funcional e SPECT (Borroni *et al.* 2010; Premi *et al.*, 2016).

No presente estudo a confiabilidade da FTD-FRS foi estabelecida através da consistência interna, determinada pelo alfa de Cronbach. Com este método, a consistência da escala é determinada pelas inter-relações entre os itens, considerando o número total de itens que a escala compreende e estimando a proporção da variância que é consistente em um conjunto de escores de teste. A consistência interna da FTD-

FRS, estimada pelo alfa de Cronbach foi 0,975. Estes dados corroboram os achados do estudo de Mioshi et al. (2010) que encontraram consistência interna semelhante (alfa de Cronbach=0,93). Em concordância com estes resultados, um estudo realizado na Espanha, por Túrro-Garriga *et al.* (2016), ao realizarem análise de consistência interna da versão em castelhano da FTD-FRS, também documentaram alto índice de consistência interna (alfa de Cronbach = 0,897).

Quanto à estabilidade temporal da FTD-FRS (fidedignidade), observou-se um coeficiente de correlação intra-classe de 0,977, em uma sub-amostra de idosos com preservação cognitiva em uma análise de teste-reteste após seis meses. Este resultado sugere que a escala apresenta boa estabilidade temporal. Estes resultados são semelhantes aos de Mioshi *et al.* (2010) que documentaram coeficiente de correlação intra-classe de 0,994 em amostra composta apenas por pacientes com as variantes da DFT.

7.2 Caracterização clínica das amostras na avaliação inicial do estudo

No presente estudo observou-se que a FTD-FRS captou, assim como a CDR-DLFT, a gravidade da demência na DFTvc, uma vez que uma relevante proporção dos pacientes classificados como muito leves e leves (CDR-original=1,0) apresentaram nível moderado ou grave de comprometimento nas duas escalas específicas para DFT. Estes achados corroboram com os estudos de Mioshi *et al.* (2010) e Turró-Garriga *et al.* (2016) que também encontraram maiores níveis de gravidade na demência utilizando a FTD-FRS, comparados aos níveis de gravidade gerados pela CDR-original. Lima-Silva *et al.* (2013), em estudo de corte transversal, observou em amostra com 12 pacientes com DFTvc, classificados pela CDR original como leves, que estes foram classificados pela FTD-FRS como moderados e graves.

No presente estudo, observou-se que pacientes com DFTvc apresentaram níveis de maior gravidade na FTD-FRS na avaliação inicial, quando comparados aos outros dois grupos diagnósticos. Estes resultados confirmam os achados de O'Connors *et al.* (2016), cujo objetivo foi analisar a associação entre as alterações comportamentais e o declínio funcional na DFT, acompanhando-se longitudinalmente 39 pacientes por quatro anos (DFTvc n=21 e APPvs n=18). Na análise dos dados de base, o grupo com DFTvc apresentou pior desempenho funcional na primeira avaliação comparado ao grupo com APP.

Os resultados da presente investigação também confirmam os achados de Schubert *et al.* (2016) que objetivou verificar a progressão da doença na DFT e na DA em três anos de seguimento. Na análise dos dados de base, os pacientes com DFTvc apresentaram maiores níveis de gravidade na avaliação inicial, quando comparados ao grupo com DA e ao grupo com APP.

Deutsch *et al.* (2016), em estudo transversal com 20 pacientes com DFTvc e 20 com DA, observou que mesmo pareando os grupos para idade, escolaridade e tempo de duração dos sintomas, o grupo com DFTvc apresentou maior prejuízo funcional na QAFP, pior desempenho cognitivo medido pelo MoCA e maior presença de sintomas neuropsiquiátricos. Adicionalmente, este grupo apresentou maior nível de gravidade quando aplicou-se a CDR-DLFT.

7.3 Dados de evolução da amostra em 12 meses

As análises de seguimento revelaram que as três escalas de estadiamento, a saber: a FTD-FRS, a CDR-DLFT e a CDR-original capturaram as transições para estágios mais graves, da avaliação inicial até o seguimento de 12 meses no grupo DFTvc e para o grupo diagnosticado com DA.

Em Mioshi *et al.* (2010), ao utilizarem a versão original da CDR e a FTD-FRS, encontraram resultados indicativos que a FTD-FRS captava de forma mais sensível as mudanças clínicas nos pacientes com DFT.

Nos dados de seguimento do presente estudo, observou-se que os pacientes com DFTvc pareceram mudar mais rapidamente para os estágios graves da doença do que os pacientes com APP e com DA, tanto na FTD-FRS como na CDR-DLFT.

Nossos achados corroboram o estudo de O'Connor *et al.* (2016), com seguimento de quatro anos de uma amostra com as variantes da DFT, que a DFTvc foi a variante que apresentou maior taxa de declínio. De modo geral estudos longitudinais com pacientes com DFT ainda são recentes e escassos, e alcançaram conclusões variadas, quando se acompanha a taxa de declínio (Hodges *et al.*, 2003; Le Rhun *et al.*, 2005; Onyike *et al.*, 2013; Seelaar *et al.*, 2011).

No presente estudo, quando comparou-se o desempenho cognitivo dos grupos clínicos na avaliação inicial e na avaliação de seguimento, observou-se que nas variantes da DFT e no grupo com DA, houve um declínio estatisticamente significativo.

Nossos achados colaboram dados encontrados em outros estudos de seguimento, como de Schubert *et al.* (2016), que encontrou declínio nas variáveis cognitivas e de estadiamento dos pacientes com DFTvc e com DA em avaliação de seguimento de três anos.

O presente estudo confirma a natureza progressiva da DFTvc, que apresenta maior prejuízo funcional e mudanças comportamentais quando comparada às variantes de linguagem da DFT, em consonância com resultados apresentados por Mioshi *et al.* (2009) e Wicklund *et al.* (2007). A progressão mais lenta na APP, encontrada em nosso estudo, está em consonância com a sobrevivência prolongada mostrada em uma série consecutiva de 100 pacientes da cidade de Cambridge na Inglaterra (Hodges *et al.*, 2010).

Destaca-se ainda o estudo de Devenney *et al.* (2016), que documentou a progressão da DFTvc e em amostra de pacientes diagnosticados como fenocópia (DFTvc provável n=38 e fenocópia n=20), em seguimento de cinco anos. Mensurou-se o estadiamento da doença por meio da FTD-FRS. Os resultados deste estudo indicaram que no seguimento de cinco anos, os pacientes com DFTvc provável apresentaram maior declínio funcional quando comparados com o grupo de fenocópias da DFTvc.

No estudo de Mioshi *et al.* (2010) documentou-se que a progressão da doença diferiu entre as variantes da DFT. Os pacientes com DFTvc progrediram mais rapidamente, mudando dos estágios leve e moderado, para o grave e muito grave/profundo, e os pacientes com APPvnf mudaram em sua maioria de leve para o estágio moderado. A FTD-FRS foi capaz de detectar declínio funcional nas três variantes da DFT ao longo de 12 meses.

Em Josephs *et al.* (2011), fatores comportamentais, neuropsiquiátricos e de estadiamento da demência foram investigados, afim de documentar quais seriam os fatores preditivos para declínio na DFTvc. A amostra foi composta por 97 pacientes com DFTvc. Os resultados utilizando ressonância magnética funcional mostraram que a atrofia foi predominantemente frontal e frontotemporal na amostra. Houve disfunção executiva e desempenho rebaixado nas habilidades visuoespaciais e na linguagem. Sintomas de desinibição, agitação/agressão e comportamentos noturnos estiveram relacionados com ser mais velho e ter maior gravidade na demência, medida pela CDR original. Os fatores preditivos de evolução da doença na DFTvc foram uma combinação entre o padrão de atrofia anatômica, idade de início da doença e sintomas neuropsiquiátricos do paciente na avaliação inicial.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Nosso estudo sugere que a gravidade na DFT precisa ser medida com uma ferramenta projetada especificamente para detectar seus primeiros sintomas. Avaliações com base em dados cognitivos podem ser limitadas, uma vez que são fortemente dependentes de competências linguísticas, o que pode superestimar a gravidade da doença, como observado nas APPs. Além disso, nos países em desenvolvimento, notas de corte de testes cognitivos são inadequados para o estadiamento de demência por causa da grande variabilidade do nível educacional. A FTD-FRS pode fornecer um melhor entendimento da progressão da doença em DFT, mostrando quais as habilidades são perdidas no início e final da doença, uma vez que se baseia em informações específicas a esta condição clínica. Além disso, em pacientes com DFTvc, a escala mostrou sensibilidade na detecção de gravidade da demência, onde uma grande proporção de pacientes com um baixo CDR 1 (na CDR original) tinha, de fato uma gravidade moderada no FTD-FRS mais de 50% da amostra. A versão brasileira da FTD-FRS parece adequada para o estadiamento e determinar a progressão da doença.

Com um treinamento simples e com a utilização de rotina, a escala FTD-FRS pode ser utilizada como instrumento de diagnóstico e classificação de gravidade na demência.

Determinar a gravidade da doença na demência e, especialmente, em sub-tipos menos prevalentes como as DFT, ainda é desafiador. Existe atualmente uma falta de consenso sobre a definição de gravidade na demência e as ferramentas ideais que possam embasar as classificações.

O presente estudo realizou a tradução, adaptação cultural e validação inicial da versão brasileira da escala FTD-FRS. Também foi testada a capacidade da escala detectar a evolução das condições clínicas investigadas em período de 12 meses. A escala foi desenvolvida para detectar os sintomas característicos da DFT, o que é pouco possível com o padrão da CDR original conforme apresentado em nossos resultados. Trata-se de um estudo pioneiro ao realizar a comparação entre escalas de estadiamento na DFT, a FTD-FRS, a CDR-DLFT e a CDR-original.

Uma das limitações do estudo foi contar com uma amostra pequena de pacientes com APP o que tornou os resultados para este grupo clínico pouco

representativo. Adicionalmente, a perda de participantes no seguimento do estudo pode ter selecionado a amostra segundo algum viés.

As vantagens do presente estudo foram a realização de validação psicométrica de uma escala para uso em pacientes brasileiros, e a realização de seguimento de pacientes com DFT, o que ainda é recente.

Quando se observa a objetividade e tempo de aplicação da FTD-FRS, conclui-se que a escala é de fácil aplicação, embora sua correção e interpretação sejam mais trabalhosas. Entretanto, suas características psicométricas sugerem que pode ser indicada para aplicação na prática clínica.

O uso de uma escala de gravidade adaptada aos sintomas típicos da DFT pode facilitar a identificação precoce dessas condições e evitar atrasos entre o início dos sintomas e o diagnóstico. Também ajudará na seleção de pacientes para as pesquisas sobre tratamentos farmacológicos e na implementação de cuidados para os pacientes com DFT. A FTD-FRS é uma ferramenta que pode contribuir com a melhora na atenção clínica aos pacientes (e aos membros da sua família), seja nos estágios iniciais ou avançados da DFT.

Para estudos futuros sugere-se a utilização da FTD-FRS para detecção de quadros pré demenciais, como comprometimento cognitivo leve. Sugere-se também a realização de estudos envolvendo a correlação da FTD-FRS com marcadores de neuroimagem no contexto brasileiro.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Albert MS, DeKosky ST, Dickson D, Dubois B, Feldman HH, Fox NC, Gamst A, Holtzman DM, Jagust WJ, Petersen RC, Snyder PJ, Carrillo MC, Thies B, Phelps CH. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement*. 2011 7(3):270-9.

Allaire JC, Gamaldo A, Ayotte BJ, Sims R. Mild cognitive impairment and objective instrumental everyday functioning: the everyday cognition battery memory test. *J Am Geriatr Soc*. 2009;57(1):120-125.

Alexopoulos GS, Abrams RC, Young RC, Shamoian CA. Cornell Scale for Depression in dementia. *Biol Psychiatry* 1988;23(3):271-284.

Alexopoulos GS, Buckwalter K, Olin J, Martinez R, Waincott C, Krishnan KR. Comorbidity of late life depression: an opportunity for research on mechanisms and treatment. *Biol Psychiatry* 2002;52(6):543-558.

Anderson LA, McConnell SR. Cognitive health: an emerging public health issue. *Alzheimer's Dement*, 2007;3(2), 70-73.

American Educational Research Association. Education. The standards for educational and psychological testing. Washington: American Educational Research Association, 1985.

American Educational Research Association: American Psychological Association, national council on measurement. Education. The standards for educational and psychological testing. Washington: American Educational Research Association, 1999.

Anache AA, Reppold CT. Avaliação psicológica: implicações éticas. In: Conselho Federal de Psicologia. Avaliação psicológica: diretrizes na regulamentação da profissão, Brasília, DF, 2010;57-86.

Anastasi A. Testes psicológicos. Tradução de Dante Moreira Leite. São Paulo: EPU, 1977.

Anastasi A; Urbina S. Testagem psicológica. Porto Alegre: Artes médicas, 2000.

Aprahamian I, Martinelli JE, Rasslan Z, Yassuda MS. Rastreio cognitivo em idosos para o clínico-cognitive screening of the elderly for the Clinician. Rev Bras Clin Med 2008;6:254-259.

Arcoverde C, Dislandes A, Rangel A, Rangel A, Pavão R, Nigri F, *et al.* Role of physical activity on the maintenance of cognition and activities of daily living in elderly with Alzheimer's Disease. Arq Neuropsiquiatr 2008;66(2-B):323-327.

Ardila A, Ostrosky-Solís F. Diagnóstico del daño cerebral: enfoque neuropsicológico. México: Editorial Trillas, 1996.

Arighi A, Fumagalli GG, Jacini F, Fenoglio C, Ghezzi L, Pietroboni AM, *et al.* Early Onset Behavioral Variant Frontotemporal Dementia due to the C9ORF72 Hexanucleotide Repeat Expansion: Psychiatric Clinical Presentations. J Alzheimers Dis 2012;31(2):447-452.

Alzheimer's Association. Alzheimer's disease facts and figures, Alzheimers Dement. 2014;10:e47-92.

Backman L, Small BJ, Wahlin A, Larsson M. Cognitive functioning in very old age. In: Craik F, Salthouse TA (Edited by). The Handbook of Aging and Cognition. 2° ed. Lawrence Erlbaum Associated Publishers: London, 2000, cap. 9, 499-558.

Backman L, Jones S, Small BJ, Aguero-Torres H, Fratiglioni L. Rate of cognitive decline in preclinical Alzheimer's disease: the role of comorbidity. Journal of Gerontology. 2003, 58(4), 228-236.

Bahia VS, Maia-Silva MN, Viana R, Smid J, Damin AE, Radanovic M, *et al.* Behavioral and activities of daily living inventories in the diagnosis of frontotemporal lobar degeneration and Alzheimer's disease. *Dement Neuropsychol* 2008;2(2):108-113.

Baker M, Mackenzie IR, Pickering-Brown SM, Gass J, Rodemakers R, Lindholm C *et al.* Mutations in progranulin cause tau-negative frontotemporal dementia linked to chromosome 17. *Nature* 2006;442(7105):916-919.

Balarini, FB. Aplicação do Teste das Trilhas Coloridas em idosos brasileiros com baixa escolaridade. 2012. 119 f. Dissertação (Mestrado) - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2012.

Ballard CG, O'Brien JT, Swann AG, Thompson P, Neill D, McKeith IG. The natural history of psychosis and depression in dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease: persistence and new cases over 1 year of follow-up. *J Clin Psychiatry* 2001; 62(1):46-49.

Banks SJ, Weintraub S. Cognitive deficits and reduced insight in primary progressive aphasia. *Am J Alzheimers Dis Other Demen* 2008;23(4):363-71.

Beber BC, Chaves MLF. Evaluation of patients with behavioral and cognitive complaints, *Dement Neuropsychol* 2013;7(1):60-65.

Bernardi L, Frangipane F, Smirne N, *et al.* Epidemiology and genetics of frontotemporal dementia: a door-to-door survey in Southern Italy. *Neurobiol Aging* 2012;33:2948.e1-2948.e10.

Borrioni BC, Premi AE, *et al.*, The FTLTD-modified Clinical Dementia Rating scale is a reliable tool for defining disease severity in Frontotemporal Lobar Degeneration: evidence from a brain SPECT study, *European Journal of Neurology* 2010;17(5), 703–707.

Borroni B, Alberici A, Grassi M, *et al.* Is frontotemporal lobar degeneration a rare disorder? Evidence from a preliminary study in Brescia county, Italy. *J Alzheimers Dis* 2010;19:111-116.

Bottino CM, Azevedo DJr, Tatsch M, Hotatian SR, Moscoso MA, Folquito J, *et al.* Estimate of dementia prevalence in a community sample from São Paulo, *Dementia Geriatric Cong. Disord* 2008;26(4):291-299.

Boxer AL, Boeve BF. Frontotemporal dementia treatment: current symptomatic therapies and implications of recent genetic, biochemical, and neuroimaging studies. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007;21(4):S79–87.

Boxer AL, Miller BL. Clinical features of frontotemporal dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2005;19(S1):S3-6.

Boyle PA, Wilson RS, Aggarwal NT, Tang Y, Bennett DA. Mild cognitive impairment. Risk of Alzheimer disease and rate of cognitive decline. *Neurology* 67:441-445, 2006.

Brucki SMD. Epidemiology of Mild Cognitive Impairment in Brazil. *Dement Neuropsychol* 2013;7(4):364-366.

Brucki SMD, Nitrini R, Caramelli P, Bertolucci PHF, Okamoto IH. Sugestões para o uso do mini-exame do estado mental no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr* 2003;61(3-B):777-781.

Buerger K, Teipel SJ, Zinkowski R, Blennow K. Tau protein phosphorylated at theonine 231 correlates with cognitive decline in MCI subjects. *Neurology* 2002; 59(4):627-629.

Caixeta L, Nitrini R. Subtipos clínicos de demência frontotemporal. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59(3A):577-581.

Cambráia SV, Teste AC. 4ª edição. São Paulo: Vetor, 2009.

Carthery-Goulart MT, Silveira AC, Machado TH, Mansur LL, Parente MAMP, Senaha MLH, Brucki SMD, Nitrini R. Nonpharmacological interventions for cognitive impairments following primary progressive aphasia. *Dement Neuropsychol* 2013; 7(1): 122-131.

Cecchini MA, Yassuda MS, Bahia VS, Cruz de Souza L, Guimarães HC, Caramelli P, Carthery-Goulart T, Patrocínio F, Foss MP, Tumas V, Lima-Silva TB, Brucki SMD, Nitrini R, Della Sala S, Parra M. Recalling feature bindings differentiates Alzheimer's disease from frontotemporal dementia, *Journal of Neurology*, 2162–2169.

César KG, Brucki SM, Takada LT, Nascimento LF, Gomes CM, Almeida MC, Oliveira MO, Porto FH, Senaha ML, Bahia VS, Silva TB, Ianof JN, Spíndola L, Schmidt MT, Jorge MS, Vale PH, Cecchini MA, Cassimiro L, Soares RT, Gonçalves MR, Martins AC, Daré P, Smid J, Porto CS, Carthery-Goulart MT, Yassuda MS, Mansur LL, Nitrini R. Prevalence of Cognitive Impairment Without Dementia and Dementia in Tremembé, Brazil. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2015, 2, in press.

Collete F, Van der Linden M, Salmon E. Executive deficits appearing in the initial stage of Alzheimer's disease. *Cortex* 1999;35:57-72. Cummings JL, Mega M, Gray K, et al.. The neuropsychiatry inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology* 1994;44:2308-14.

Camozzato AL, Kochhann R, Simeoni C, Konrath CA, Franz AP, Carvalho AF, *et al.* Reliability of the Brazilian Portuguese version of the Neuropsychiatric Inventory (NPI) for Alzheimer's disease patients and their caregivers. *Int Psychogeriatr* 2008; 20(2):383-393.

Caramelli P, Machado JC, Barbosa MT, Bahia VS. Demências degenerativas não-Alzheimer. In: Freitas EV, Py L, Cançado FAX, Doll J, Gorzoni ML. *Tratado de Geriatria e Gerontologia*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011;202-222.

Carvalho VA, Barbosa MT, Caramelli P. Brazilian Version of the Addenbrooke Cognitive Examination-revised in the Diagnosis of Mild Alzheimer Disease. *Cogn Behav Neurol* 2010;23(1):8-13.

Chaves MLF, Camozzato AL, Godinho C. Validity of the Clinical Dementia Rating Scale for the Detection and Stating of Dementia in Brazilian Patients. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007;21(3):210-217.

Chaves ML, Luiza Camozzato A, Godinho C, Piazenski I, Kaye J. Incidence of mild cognitive impairment and Alzheimer disease in Southern Brazil. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*. 2009;22(3):181-7.

Chow TW, Hynon LS, Lipton AM. MMSE scores decline at a grater rate in frontotemporal degeneration than in AD. *Dem Geriatr Cog Disord*. 2006;22(3):194-149.

Chow TW, Mendez MF. Goals in symptomatic pharmacologic management of frontotemporal lobar degeneration. *Am J Alzheimers Dis Other Demen* 2002; 17(5):267-272.

Cruts M, Gijselinck I, Zee J. Engelborghs S, Wils H, Pirici D et al. Mutations in progranulin cause ubiquitin-positive frontotemporal dementia linked to chromosome 17q21. *Nature* 2006; 442(7105):920-924.

Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J. The neuropsychiatric inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology* 1994; 44(12):2308-2314.

Cunha JÁ. O ABC da avaliação neuropsicológica. In: Cunha JÁ. *Psicodiagnóstico*, 5ª edição Porto Alegre: Artmed, 2000;171-176.

Damasceno BP. Trajetórias do envelhecimento cerebral: o normal e o patológico. Em: Neri, AL (org.) *Desenvolvimento e envelhecimento: perspectvas biológicas, psicológicas e sociológicas*. Campinas: editora Papirus, 2001.

de Souza LC, Lehericy S, Dubois B, Stella F, Sarazin M. Neuroimaging in dementias. *Curr Opin Psychiatry* 2012; 25(6):473-9.

De Vreese LP, Cafarra P, Savarè R, Cerutti R, Franceschi M, Grossi E. The multicentre study group. Functional disability in early Alzheimer's disease - a validation study of the Italian version of the Disability Assessment for Dementia Scale. *Dement Geriatr Cogn* 2008;25(2):186-194.

Devenney E, Lauren B, Hoon C, O'Callaghan C, Kumfor F, Hornberger M, Kwork JB, Halliday GM, Kiernan MC, Piguet O, Hodges JR. Progression in Behavioral variant frontotemporal dementia a longitudinal study, *JAMA Neurology*, 2016;1501-1509.

Diehl-Schmid J, Pohl C, Perneczky R, Först H. Behavioral Disturbances in the Course of Frontotemporal Dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006;22(4):352-357.

Dodge HH, Du Y, Saxton JA, Ganguli M. Cognitive domains and trajectories of functional independence in nondemented elderly persons. *Journal of Gerontology*, Washington DC, 2006;61(12), 1330-1337.

Dubois B, Slachevsk A, Litvan I, Pillon B. The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology* 2000;55(11):1621-1626.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition (DSM-IV), 1994.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Five Edition (DSM-V), 2015.

Diniz BSO, Volpe FM, Tavares AR. Nível educacional e idade no desempenho no Mini Exame do Estado Mental em idosos residentes na comunidade. *Ver. Psiqu. Clín*, 2007;34 (1), 13-17.

Dogde HH, Du Y, Saxton JA, GANGULI M. Cognitive domains and trajectories of functional independence in nondemented elderly persons. *Journal of Gerontology*. Washington, DC, 2006, 61, 12, 1330-1337.

Eslinger PJ, Moore P, Antani S, Anderson C, Grossman M. Apathy in frontotemporal dementia: behavioral and neuroimaging correlates. *Behav Neurol* 2012;25(2):127-36.

Fachel JMG, Camey S. Avaliação psicométrica: a qualidade das medidas e o entendimento dos dados. In: Cunha JÁ *Psicodiagnóstico- 5a edição* Porto Alegre: Artmed, 2000;158-170.

Fargo K, Bleiler L. Alzheimer's Association Report: Alzheimer's disease facts and figures, 2014. *Alzheimers Dement*, 2014;10e47-92.

Ferretti CEL; Nitrini R, Brucki SMD. Custos indiretos com demência: um estudo brasileiro. *Dement. Neuropsychol* 2015, 9(1), 42-50.

Ferri-De-Barros JE, Veiga JC, Priante AV, Cardoso CA, Alves FL, Ferri-De-Barros M, *et al.* The most frequente neurologic disturbance: a contribution to the definition of topics for the programmatic content to the program of neurology in medical graduation. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58(1):128-35.

Fiske A, Wetherell JL, Gatz M, Depression in older adults. *Annual Review of Clinical Psychology*, Palo Alto, Calif, 2009; (5), 363-389.

Folstein M, Folstein S, McHugh P. "Mini-Mental state": a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*. 1975, 12(3)189-198.

Fletcher RH, Fletcher SH, Wagner EH. *Epidemiologia clínica*. 2 ed. Porto Alegre: Artes Médicas, 1991.

Flicker L. Life style interventions to reduce the risk of dementia. *Maturitas*, 63, 319-322.

Frota NAF, Nitrini R, Damasceno BP, Forlenza OV, Dias-Tosta E, Silva AB, *et al.* Criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: Recommendations of the Scientific

Department of Cognitive Neurology and Aging of the Brazilian Academy of Neurology. *Dement Neuropsychol* 2011;5(3):146-152.

Garrard P, Hodges JR. Semantic dementia: clinical, radiological and pathological perspectives. *J Neurol*. 2000;247(6):409-22.

Gauthier L, Gautier S. Assessment of functional changes in Alzheimer's disease. *Neuroepidemiology* 1990;9(4):183-188.

Gauthier S, Rockwood K, Glinas I, Sykes L, Teunisse S, Orgozo JM, et al. Outcome measures for the study of activities of daily living in the vascular dementia. *Alzheimer Disease and Associated Disorders* 1999;13(3):S143-S147.

Gleichgerricht E, Torralva T, Roca M, Pose M, Manes F. The role of social cognition in moral judgment in frontotemporal dementia. *Soc Neurosci* 2011;6(2):113-22.

Gislason TB, Sjogren M, Larsson L, Skoog I. The prevalence of frontal variant frontotemporal dementia and the frontal lobe syndrome in a population based sample of 85 year olds. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:867-71.

Gorelick PB, Scuteri A, Black SE, Decarli C, Greenberg SM, Iadecola C, Launer LJ, Laurent S, Lopez OL, Nyenhuis D, Petersen RC, Schneider JA, Tzourio C, Arnett DK, Bennett DA, Chui HC, Higashida RT, Lindquist R, Nilsson PM, Roman GC, Sellke FW, Seshadri S. American Heart Association Stroke Council, Council on Epidemiology and Prevention, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Cardiovascular Radiology and Intervention, and Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia. Vascular contributions to cognitive impairment and dementia: a statement for healthcare professional from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2011;42:2672-2713.

Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V, Ogar J, Dronkers NF, Marcone A, Perani D, Garibotto V, Cappa SF, Miller BL. The logopenic phonological variant primary progressive afasia. *Neurology* 2008; 12(6):1227-1234.

Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S *et al.* Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology* 2011;15;76(11):1006-14.

Graham KS, Simons JS, Pratt KH, Patterson K, Hodges JR. Insights from semantic dementia on the relationship between episodic and semantic memory. *Neuropsychologia* 2000;38(3):313-324.

Gregory CA, Serra-Mestres J, Hodges JR. Early diagnosis of the frontal variant of frontotemporal dementia: how sensitive are standard neuroimaging and neuropsychologic tests?. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol* 1999; 12(2):128-35.

Grinberg LT, Nitrini R, Suemoto CK, Lucena Ferretti-Rebustini RE, Leite RE, Farfel JM, Santos E, Andrade MP, Alho AT, Lima M do C, Oliveira KC, Tampellini E, Polichiso L, Santos GB, Rodriguez RD, Ueda K, Pasqualucci CA, Jacob-Filho W. Prevalence of dementia subtypes in a developing country: a clinicopathological study. *Clinics*. 2013;68:1140-1145.

Grossman M, Ash S. Afasia progressiva primária: uma revisão. *Neurocase* 2004; 10(1):3-18.

Grossman M. Primary Progressive Aphasia.Clinicopathological Correlations. *Nat Rev Neurol* 2010;6(2):88-97.

Guccione AA. Geriatric physical therapy. St Louis: Mosby 1993;101-111.

Guerchet M, Albanese E. In: Prince M, Albanese E, Guerchet M, Prina M. World Alzheimer Report 2014. Dementia and risk reduction na analysis of protective and modifiable factors. London: Alzheimer's Disease International ADI, 2014, Chapter 1, p. 6-11.

Hair JF, Tatham RL, Anderson RE, Black W. Multivariate Data Analysis.5 ed. Pearson Education, 2005.

Hair JF, Black WC, Babin BJ, Tahan RL. *Análise multivariada de dados*. (6a. Ed.). Porto Alegre: Bookman, 2009.

Hayton JC, Allen DG, Scarpello V. *Factor retention decisions in exploratory factor analysis: A tutorial on parallel analysis*. *Organizational Research Methods*, 2004;7(2), 191-207.

Herrera E Jr, Caramelli P, Silveira AS, Nitrini R: Epidemiologic survey of dementia in a community-dwelling Brazilian population. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2002;16(2):103– 108.

Hertzog C, Kramer AF, Wilson RS, Lindenberger U. Enrichment effects on adult cognitive development. Can the functional capacity of older adults be preserved and enhanced? *Psychological Science in the Public Interest*, Malden MA, 2009;9(1), 1-65.

Hilborn JV, Strauss E, Hultsch DF, Hunter MA. Intraindividual variability across cognitive domains: investigation of dispersion levels and performance profiles in older adults. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 2009;31 (4), 412-424.

Hotzamn RF, Rebok GW, Saczynski JS, Kouzis AC, Doyle KW, Eaton WW. Social network characteristics and cognition in middle-aged and older adults. *Journal of Gerontology*. Washington DC, 2004;59(6), 278-284.

Hsieh S, Lillo P, Kiernan MC, Hodges JR, Mioshi E. When more is needed: The utility of frontotemporal dementia scale in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 2013;1-3.

Hsieh S, Hodges JR, Leyton CE, Mioshi E. Longitudinal changes in primary progressive aphasia: differences in cognitive and dementia staging measures. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2012;34:135-41.

Hsieh S, McGrory S, Leslie F, Dawson K, Ahmed S, Butler CR, Rowe JB, Mioshi E, Hodges JR. The Mini-Addenbrooke's Cognitive Examination: a new assessment tool for dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2015;39(1-2):1-11.

Hsieh S, Caga J, Leslie FV, Shibata M, Daveson N, Foxe D, Ramsey E, Lillo P, Ahmed RM, Devenney E, Burrell JR, Hodges JR, Kiernan MC, Mioshi E. Cognitive and Behavioral Symptoms in ALSFTD: Detection, Differentiation, and Progression. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. 2016;29(1):3-10.

Hodges JR, Davies R, Xuereb J, *et al*. Survival in frontotemporal dementia. *Neurology*. 2003;61:349–354.

Hodges JR, Davies RR, Xuereb JH, Casey B, Broe M, Bak TH, *et al*. Clinicopathological correlates in frontotemporal dementia. *Ann Neurol* 2004; 56(3):399–406.

Hodges JR, Miller B. The classification, genetics and neuropathology of frontotemporal dementia. Introduction to the special topic papers: Part I. *Neurocase* 2001;7(1):31-35.

Hodges JR, Mitchell J, Dawson K, *et al*. Semantic dementia: demography, familial factors and survival in a consecutive series of 100 cases. *Brain* 2010;133:300 –306.

Hornberger M, Shelley BP, Kipps CM, Piguet O, Hodges JR. Can progressive and non-progressive behavioural variant frontotemporal dementia be distinguished at presentation? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2009; 80: 591-593.

Hornberger M, Piguet O, Graham AJ, Nestor PJ, Hodges JR. How preserved is episodic memory in behavioral variant frontotemporal dementia? *Neurology* 2010;74(6):472-479.

Hornberger M, Piguet O. Episodic memory in frontotemporal dementia: a critical review. *Brain*. 2012;135(Pt3):678-92.

Hogan DB, Jetté N, Fiest KM, Roberts JI, Pearson D, Smith EE, Roach P, Kirk A, Pringsheim T, Maxwell CJ. The Prevalence and Incidence of Frontotemporal Dementia: a Systematic Review. *Can J Neurol Sci* 2016;43 Suppl 1:S96-S109.

Huey ED, Putnam KT, Grafman J. A systematic review of neurotransmitter deficits and treatments in frontotemporal dementia. *Neurology* 2006;66(1):17–22.

Ioannidis P, Konstantinopoulou E, Maiovis P, Karacostas D. The frontotemporal dementias in a tertiary referral center: Classification and demographic characteristics in a series of 232 cases. *J Neurol Sci* 2012;318(1-2):171-173.

Isella V, Villa L, Russo A, Regazzoni R, Ferrarese G, Appolonio IM. Discriminative and predictive power of an informant report in mild cognitive impairment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:166-171.

Jack CR Jr, Albert MS, Knopman DS, Mckhann GM, Sperling RA, Carrilo MC, Thies B, Phelps CH. Introduction to the recommendations from the National Institute on Aging and the Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's Dement.* 2011;7:257-262.

Johnson JK, Diehl J, Mendez FM, e cols. Frontotemporal lobar degeneration. Demographic characteristics of 353 patients. *Arch Neurol* 2005;62:925-30.

Josephs KA, Whitwell JL, Weigand SD, Senjem ML, Boeve BF. Predicting functional decline in behavioral variante frontotemporal dementia. *Brain* 2011;134(Pt2):432-448.

Kertesz A, Nadkarni N, Davidson W, Thomas AW. The frontal behavioral inventory in the differential diagnosis of frontotemporal dementia. *J Int Neuropsychol Soc* 2000; 6(4):460-468.

Kertesz A. Rate of progression differs in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology* 2006;66(10):1607.

Kipps CM, Hodges JR, Hornberger M. Nonprogressive behavioural frontotemporal dementia: recent developments and clinical implications of the “bvFTD phenocopy syndrome”. *Curr Opin Neurol* 2010;23(6):628-32.

Kipps CM, Mioshi E, Hodges JR. Emotion, social functioning and activities of daily living in frontotemporal dementia. *Neurocase* 2009;15(3):182-189.

Klapow JC, Evans J, Patterson TL, Heaton RK. Direct assessment of functional status in older patients with schizophrenia. *Am J Psychiatry* 1997; 154 (7):1022-1024.

Knopman DS, Jack Jr CR, Kramer JH, Boeve BF, Caselli RJ, Graff-Radford NR, et al. Brain and ventricular volumetric changes in frontotemporal lobar degeneration over 1 year. *Neurology* 2009;72:1843–9.

Knopman DS, Mosley TH, Catellier DJ, Coker LH. Fourteen-year longitudinal study of vascular risk factors, APOE genotype, and cognition: The ARIC MRI Study. *Alzheimer's Dementia*, Orlando, 2009;5(3), 207-214.

Knopman DS, Kramer JH, Boeve BF, Graff-Radford NR, Mendez MF, Miller BL, et al. Development of methodology for conducting clinical trials in frontotemporal lobar degeneration. *Brain* 2008;131:2957–68.

Knopman DS, Weintraub S, Pankratz VS. Language and behavior domains enhance the value of the clinical dementia rating scale. *Alzheimer Dement* 2011a;293-99.

Knopman DS, Roberts RO. Estimating the number of persons with frontotemporal lobar degeneration in the US population. *J Mol Neurosci* 2011b; 45(3):330-5.

Kumar-Snigh S, Van Broeckhoven C. Frontotemporal lobar degeneration: current concept in the light of recent advances. *Brain Pathol* 2007;17(1):104-14.

Lebert F, Stekke W, Hasenbroekx C, Pasquier F. Frontotemporal dementia: a randomised, controlled trial with trazodone. *Dementia Geriatr Cogn Disord* 2004; 17(4):355–9.

Le Rhun E, Richard F, Pasquier F. Natural history of primary progressive aphasia. *Neurology*. 2005;65(6):887–91.

Levy ML, Miller BL, Cumming JL, *et al*: Alzheimer disease and frontotemporal dementias. Behavioral distinctions. Arch Neurol 1996;53(7):687-690.

Lewis MS, Miller LS. Executive control functioning and functional ability in older adults. Clin Neuropsychol 2007;21(2):274-285

Lezak MD, Howieson DB, Loring DW. Neuropsychological assessment. 4th ed. New York: Oxford University Press, 2004.

Li S, Yan F, Li G, Chen C, Zhang W, Liu J *et al*. Is the dementia rate increasing in Beijing? Prevalence and incidence of 10 years later in an urban elderly population. Acta Psychiatr Scand 2007;115(1): 73-79.

Li JQ, Tan L, Wang HF, Tan MS, Tan L, Xu W, Zhao QF, Wang J, Jiang T, Yu JT. Risk factors for predicting progression from mild cognitive impairment to Alzheimer's disease: a systematic review and meta-analysis of cohort studies. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016;87(5):476-484.

Lillo P, Garcin B, Hornberger M, Bak TH, Hodges JH, eurobehavioral features in frontotemporal dementia with amyotrophic lateral sclerosis, Arch Neurol 2010;67,826–830.

Lima-Silva TB, Bahia VS, Carvalho VA, *et al*. Translation, cross-cultural adaptation and applicability of Brazilian version of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS). Dement Neuropsychol 2013;7:387-396.

Lima-Silva TB, Bahia VS, Carvalho VA, Guimarães HC, Caramelli P, Balthazar ML, Damasceno B, Bottino CM, Brucki SM, Nitrini R, Yassuda MS. Neuropsychiatric symptoms, caregiver burden and distress in behavioral-variant frontotemporal dementia and Alzheimer's Disease. Dement Geriatr Cogn Disord 2015a;40(5-6):268-75

Lima-Silva TB, Bahia VS, Carvalho VA, Guimarães HC, Caramelli P, Balthazar ML, Damasceno B, Bottino CM, Brucki SM, Nitrini R, Yassuda MS. Direct and

indirect assessments of activities of daily living in behavioral variant frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 2015b(1):19-26.

Lima-Silva TB, Bahia VS, Cecchini M, Cassimiro L, Cerqueira-Guimarães, Gamboji LB, Caramelli P, Balthazar M, Damasceno, Brucki SMD, Cruz de Souza L, Nitri R, Mioshi E, Yassuda MS. Psychometric properties of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS): Brazilian version, Alzheimer Disease and Associated Disorders, 2018.

Lyketsos CG, DelCampo L, Steinberg M, *et al.* Treating depression in Alzheimer's disease: efficacy and safety of sertraline therapy, and the benefits of depression reduction: the DIADS. *Arch Gen Psychiatry* 2003;60(7):737-746.

Lopes MA, Hototian SR, Bustamante SE, *et al.* Prevalence of cognitive and functional impairment in a community sample in Ribeirão Preto, Brazil. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2007;22(8):770-6.

Mackenzie IR, Neumann M, Bigio EH, Cairns NJ, Alafuzoff I, Kril J, *et al.* Nomenclature for neuropathologic subtypes of frontotemporal lobar degeneration: consensus recommendations. *Acta Neuropathol* 2009;117(1):15-18.

Mackenzie IR, Neumann M, Bigio EH, Cairns NJ, Alafuzoff I, Kril J, *et al.* Nomenclature and nosology for neuropathologic subtypes of frontotemporal lobar degeneration: an update. *Acta Neuropathol* 2010;119(1):1-4.

McKhann G, Drachman D, Folstein MF, *et al.* – Clinical diagnosis of Alzheimer's disease. Report of the NINCDS-ADRDA work group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's disease. *Neurology*. 1984, 34: 939-944.

Maiovis p, Ionnidis P, Gerasimou G, Gotzamani-Psarrakou A, Karacostas D. Frontotemporal Lobar Degeneration-Modified Clinical Dementia Rating (FTLD-CDR) Scale and Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD- FRS) Correlation with regional

brain perfusion in a series of FTLN Patients. The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences, 2016, 29(1), 26-30.

Manes F. Psychiatric Conditions That Can Mimic Early Behavioral Variant Frontotemporal Dementia: The Importance of the New Diagnostic Criteria. Curr Psychiatry Rep 2012;14(5):450-452.

Massena PN, de Araújo NB, Pachana N, Laks J, de Pádua AC. Validation of the Brazilian Portuguese Version of Geriatric Anxiety Inventory-GAI-BR. Int Psychogeriatr. 2015;27(7):1113-9.

Matioli MNPS, Caramelli P. Limitations in the differential diagnosis between vascular dementia and Alzheimer disease based on brief cognitive testing. Arq de NeuroPsiquiatr 2010;68(2):185-188.

McMurtray AM, Chen AK, Shapira JS, Chow TW, Mishkin F, Miller BL, *et al.* Variations in regional SPECT hypoperfusion and clinical features in frontotemporal dementia. Neurology 2006;66(4):517-22.

McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, *e cols.* The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups. Alzheimers Dement 2011;7(3):263-9.

Mendez MF, Perryman KM. Neuropsychiatric features of frontotemporal dementia: evaluation of consensus criteria and review. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2002;14:424-9.

Mendez MF, McMurtray A, Licht E, Shapira JS, Saul RE, Miller BL. The scale for emotional blunting in patients with frontotemporal dementia. Neurocase 2006;12:242-6.

Mendez MF, Lauterbach EC, Sampson SM. An evidence-based review of the psychopathology of frontotemporal dementia: a report of the ANPA Committee on Research. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2008;20:130-49.

Mendez MF, Shapira JS, McMurtray A, Licht E, Miller BL. Accuracy of the clinical evaluation for frontotemporal dementia. *Arch Neurol* 2007;64(6):830-835.

Mercy L, Hodges JR, Dawson K, Barker RA, Brayne C. Incidence of early-onset dementias in Cambridgeshire, *Neurology* 2008; 4;71(19):1496-9.

Mesulam MM. Primary progressive aphasia - a language-based dementia. *New Engl J Med* 2003; 349:1535-1542.

Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982;11:592–598.

Mesulam MM. Primary progressive aphasia: a 25 year retrospective. *Alzheimer Dis Ass Disord* 2007;21(4), S8-S11.

Mesulam MM. Weintraub S. Primary Progressive aphasia and hindred disorders. *Hand Clin Neurol* 2008;89:573-587.

Mesulam M, Weintraub S. Is it time to revisit the classification of primary progressive aphasia? *Neurology*. 2014;82:1108–1109.

Miller , Seeley WW, Mychack P, Rosen HJ, Mena I, Boone K. Neuroanatomy of the self: evidence from patients with frontotemporal dementia. *Neurology* 2001;57(5):817-821.

Miller BL, Darby AL, Swartz JR, et al. Dietary changes, compulsions and sexual behavior in frontotemporal degeneration. *Dementia* 1995;6(4):195-199

Miller BL, Ikonte C, Ponton M, Levy M, Boone K, Darby A, et al. A study of the Lund-Manchester research criteria for frontotemporal dementia: clinical and single-photon emission CT correlations. *Neurology* 1997;48(4):937-42.

Mioshi E, Kipps CM, Dawson K, Mitchell J, Graham A, Hodges JR. Activities of daily living in frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Neurology* 2007;68(24):2077-2084.

Mioshi E, Hodges JR, Rate of change of functional abilities in frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2009;28(5):419-426.

Mioshi E, Hsieh S, Savage S, Hornberger M, Hodges JR. Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. *Neurology* 2010;74(18):1591-1597.

Mioshi E, Hodges JR, Hornberger M. Neural correlates of activities of daily living in frontotemporal dementia. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 2013;26(1):51-7.

Mioshi E, Flanagan E, Knopman D. Detecting clinical change with the CDR-FTLD: differences between FTLN and AD dementia. *Int J Geriatr Psychiatry* 2016.

Mok CCM, Sue AMH, Yeung KM et al. Functional disabilities profile of Chinese elderly profile with Alzheimer's disease, a validation study on the Chinese version of disability assessment, for dement. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2005;20: 112-119.

Moretti R, Torre P, Antonello RM, Cazzato G, Bava A. Frontotemporal dementia: paroxetine as a possible treatment of behavior symptoms. A randomized, controlled, open 14-month study. *Eur Neurol* 2003;49(1):13-19.

Morrow LA, Snitz BE, Rodrigues EG, Huber KA, Saxton JA. High medical co-morbidity and family history of dementia is associated with lower cognitive function in older patients, *Family practice*, 2009.

Nicolaou PL, Egan SJ, Gasson N, *et al*: Identifying needs, burden, and distress of carers of people with frontotemporal dementia compared to Alzheimer's disease. *Dementia* 2010;10:110–120.

Neary D, Snowden JS, Gustafson L, Passant U et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998;51(6):1546-1554.

Nitrini R, Bottino CM, Albala C, Custodio Capuñay NS, Ketzoian C, Llibre Rodriguez JJ, et al. Prevalence of dementia in Latin America: a collaborative study of population-based cohorts. *Int Psychogeriatr* 2009;21(4):622-30.

Nitrini R, Caramelli P, Herrera-Jr E, Bahia VS, Caixeta LF, Radanovic M, *et al.* Incidence of dementia in a community-dwelling Brazilian population. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2004;18(4):241-246.

Nunes CHSS, Primi R. Aspectos técnicos e conceituais da ficha de avaliação dos testes psicológicos. In: Conselho Federal de Psicologia. *Avaliação psicológica: diretrizes na regulamentação da profissão*. Brasília, DF, 2010. 101-129.

O'Connor CM, Ahmed S, Mioshi E. Functional disability in primary progressive aphasia, *Aphasiology* 28:8-9, 1131-1149.

O'Connor CM, Clemson L, Honberger M, Leyton C, Hodges J, Piguet O, Mioshi E. Longitudinal change in everyday function and behavioural symptoms in frontotemporal dementia. *Neurology*, 2016;6:419-428.

Olchik MR, Farina J, Steibel N, Teixeira AR, Yassuda MS. Memory training (MT) in mild cognitive impairment (MCI) generates change in cognitive performance. *Arch of Gerontology and Geriatrics*. 2013; 56(3):442-447.

Onyike CU, Diehl-Schmid J. The epidemiology of frontotemporal dementia. *International Review of Psychiatry*. 2013 Apr 1;25(2):130-7.

Onyike CU, Sloane KL, Smyth SF, Appleby BS. Estimating severity of illness and disability in Frontotemporal Dementia: Preliminary analysis of the Dementia Disability Rating (DDR), *Acta Neuropsychol*. 2011 ; 9(2): 141–153.

Organização Mundial da Saúde (OMS). *Envelhecimento ativo: uma política de saúde*/ World Health Organization. Gontijo S. (trad.). Brasília: Organização Pan-Americana da Saúde; 2015. 70-83.

Osher JE, Wicklund AH, Rademaker A, Johnson N, Weintraub S. The mini-mental state examination in behavioral variant frontotemporal dementia and primary progressive aphasia. The mini-mental state examination in behavioral variant frontotemporal dementia and primary progressive aphasia, *Am J Alzheimers Dis Other Dement* 2007, 22, 6, 468-73.

Ownby RL, Crocco E, Acevedo A, John V, Loweinstein D. Depression and risk for disease: systematic review, meta-analysis and metaregression analysis. *Archives of General Psychiatry*, Chicago, 2006, (63)5, 530-538,

Pachana NA, Byrne GJ, Siddle H, Koloski N, Harley E, Arnold E. Development and validation of the Geriatric Anxiety Inventory. *Int Psychogeriatr* 2007;19(1):103-14.

Pasquier F, Richard F, Lebert F. Natural history of frontotemporal dementia: comparison with Alzheimer's disease. *Dementia Geriatr Cogn Disord*. 2004; 17:253–257.

Petersen RC, Doody R, Kurtz A, Mohs RC, Morris JC, Rabins PV. Currents concepts in mild cognitive impairment. *Arch Neurol* 2001;58(12):1985-1992.

Petersen RC, Mild cognitive impairment as a diagnostic entity. *J Intern Med* 2004 256(3):183-94.

Petersen RC. Mild Cognitive Impairment. *N.Eng. J. Med* 364(23), 2011.

Petersen RC, Caracciolo B, Brayne C, Gauthier S, Jelic V, Fratiglioni L. Mild cognitive impairment: a concept in evolution. *Journal of Internal Medicine*, 2014;275:214-228.

Pfeffer RI, Kurosaki TT, Harrah CH et al. Measurement of functional activities in older adults in the community. *J Gerontology* 1982; 37(3):323-329.

Piguet O, Hornberger M, Shely BP, Kipps CM, Hodges JR. Sensitivity of current criteria for the diagnosis of behavioral variant frontotemporal dementia. *Neurology* 2009; 72(8):732-737.

Piguet O, Hornberger M, Mioshi E, Hodges JR. Behavioural-variant frontotemporal dementia: diagnosis, clinical staging, and management. *Lancet Neurol* 2011;10(2):162-172.

Piquard A, Derouesné C, Lacomblez L, Siéroff E. Planning and activities of daily living in Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2004;2(2):147-56.

Premi E, Padovani A, Borroni B. Frontotemporal Lobar Degeneration. *Adv Exp Med Biol* 2012;724:114-127.

Premi E, Gualeni V, Costa P, Cosseddu M, Gasparotti R, Padovani A, Borroni B. (2016). Looking for measures of disease severity in the frontotemporal dementia continuum. *Journal of Alzheimer's Disease*, 52(4), 1227-1235.

Qiu C, De Ronchi D, Fratiglioni L. The epidemiology of the dementias: an update. *Curr Opin Psychiatry* 2007; 20(4):380-5.

Roberts RO, Knopman DS, Mielke MM, Cha RH, Pankratz VS, Christianson TJ. Higher risk of progression to dementia in mild cognitive impairment cases who revert to normal. *Neurology*, 2014; 28; 82(4):317-325.

Rogalski E, Johnson N, Weintraub S, Mesulam M. Increase frequency of learning disability in patients with primary progressive aphasia and their first-degree relatives, *Arch Neurol*, 2008;65(2):244-248.

Rogalski E, Cobia D, Harrison TM, Wieneke C, Weintraub S, Mesulam M, Progression of language decline and cortical atrophy in subtypes of primary progressive aphasia. *Neurology* 2011;76(24):1804-1810.

Ramsden CM, Kinsella GJ, Ong B, Storey E. Performance of everyday actions in mild Alzheimer's disease. *Neuropsychology* 2008;22(1):17-26.

Rascovsky K, Salmon DP, Lipton A, Leverenz JB, DeCarli C, Jagust W, et al. Rate of progression differs in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Neurology* 2005;65:397-403.

Rascovsky K, Hodges JR, Knopman D, Mendez MF, Kramer JH, Neuhaus J, *et al.* Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2011;134(Pt 9):2456-77.

Rascovsky K, Salmon DP, Lipton A, Leverenz JB, DeCarli C, Jagust W, *et al.* Rate of progression differs in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Neurology* 2005;65(3):397-403.

Ratnavalli E, Brayne C, Dawson K, *et al.* The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology* 2002;58:1615-21.

Reisberg B. Global measures: utility in defining and measuring treatment response in dementia *Int Psychogeriatr* 2007, 19 (3): 421-456.

Riemenschneider M, Lautenschlager N, Wagenpfeil S, Diehl J. Cerebrospinal fluid Tau and beta-amyloid 42 proteins identify Alzheimer disease in subjects with Mild Cognitive Impairment. *Neurology* 2002;59:1729-1734.

Roberson ED, Hesse JH, Rose KD, Slama H, Johnson JK, Yaffe K, *et al.* Frontotemporal dementia progresses to death faster than Alzheimer disease. *Neurology* 2005;65(5):719-725.

Roose SP, Nelson JC, Salzman C, Hollander SB, Rodrigues H. Mirtazapine in the Nursing Home Study Group. Open-label study of mirtazapine orally disintegrating tablets in depressed patients in the nursing home. *Curr Med Res Opin* 2003;19(8):737-746.

Rosso SM, Kaat LD, Baks T, *et al.* Frontotemporal dementia in the Netherlands: patient characteristics and prevalence estimates from a population-based study. *Brain* 2003;126:2016-22.

Royall DR, Mahurin RK, Gray KF. Beside assessment of executive impairment: the Executive Interview (EXIT). *J. Amer Geriatr Soc* 1992;40(12):1221-1226.

Royall DR, Lauterbach EC, Kaufer D, Malloy P, Coburn KL, Balck KJ. The cognitive correlates of functional status: a review from the Comittee on Reasearch of the American Neuropsychiatric Association. *Journal of Neuropsychiatry Clinical Neuroscience*, 2007;19 (3), 249-265.

Russo G, Russo MJ, Buyatt D, Chrem P, Bagnati P *et al.* Utility of the Spanish version of the FTLT-modified CDR in the diagnosis and staging in frontotemporal lobar degeneration. *Journal of the neurological sciences* 344.1 2014: 63-68.

Sanchez MAS, Lourenço RA. Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly (IQCODE): adaptação transcultural para uso no Brasil. *Cad. Saúde Pública* 2009;25(7):1455-1465.

Sanchez MAS, Ribeiro PCC, Lourenço RA. Cross-cultural Adaptation of the “Functional Activities Questionnaire - FAQ” for use in Brazil, *Dement Neuropsychol* 2011;5(4):322-327.

Sarazin M, Dubois B, de Souza LC, Bertoux M. Should the Social Cognition and Emotional Assessment replace standard neuropsychological tests for frontotemporal dementia? *Expert Rev Neurother* 2012;12(6):633-5.

Scazufca M, Almeida OP, Vallada HP, Tasse WA, Menezes PR. Limitations of the Mini-Mental State Examination for screening dementia in a community with low socioeconomic status. *Euro Arch Psychiatry Clin Neurosci* 2009;259(1):8-15.

Schaie KW. Developmental influences on adult intelligence: The Seattle Longitudinal Study. New York: Oxford University Press, 2005.

Schaie KW, Boron JB, Willis SL. Everyday competence in older adults. In: Coleman P. Cambridge handbook of adult development and aging, Cambridge, UK: Cambridge University Press, 2005, 216-228.

Schubert S, Leyton CE, Hodges JR, Piguet O. Longitudinal Executive Function and Episodic Memory Profiles in Behavioral-Variant Frontotemporal Dementia and Alzheimer's Disease. *Journal of Alzheimer's Disease*, 2016;51(3), 775-782.

Seelaar H, Rohrer JD, Pijnenburg YA, Fox NC, Van Swieten JC. Clinical, genetic and pathological heterogeneity of frontotemporal dementia: a review. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2011 May 1;82(5):476-86.

Senaha MLH, Caramelli P, Porto CS, Nitrini R. Verbal and non-verbal semantic impairment - From fluent primary progressive aphasia to semantic dementia. *Dem Neuropsychol* 2007;1(2):203-211.

Shinagawa S, Ikeda, Fukuhara R, Tanabe H. Initial Symptoms in Frontotemporal Dementia and Semantic Dementia Compared with Alzheimer's Disease, *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006; 21:74-80.

Shinagawa Y, Nakaaki S, Hongo J E. Reliability and validity of the Japanese version of the Dysexecutive Questionnaire (DEX) in Alzheimer's disease: validation of a behavioral rating scale to assess dysexecutive symptoms in Japanese patients with Alzheimer's disease. *Int J Geriatr Psychiatry* 2007;22:951-6.

Sindi S, Mangialasche F, Kivipelto M. Advances in the prevention of Alzheimer's Disease. *F1000Prime Rep*. 2015; 7:50.

Simpson S, Allen H, Tomenson B, Burns A. Neurological correlates of depressive symptoms in Alzheimer's disease and vascular dementia. *J Affec Dis* 1999;53(2):129-136.

Slachevsky A, Villalpando JM, Sarazin M, Hahn-Barma V, Pillon B, Dubois B. Frontal assessment battery and differential diagnosis of frontotemporal dementia and Alzheimer disease. *Arch Neurol* 2004;61(7):1104–1107.

Smith GE, Ivnik RJ. Normative neuropsychology. In: Petersen RC: *Mild Cognitive Impairment*, New York: Oxford, 2003: 63-88.

Sperling RA, Aisen OS, Beckett LA, Bennett DA, Craft S, Fragan AM, Iwastubo T, Jack CR Jr, Kaye J, Montine TJ, Park DC, Reiman EM, Rowe CC, Siemers E, Stern Y, Taffe K, Carrillo MC, Thies B, Morrison-Bogorad M, Wagster MV, Phelps CH. Toward defining the preclinical stages of Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging- Alzheimer's disease, *Alzheimers Dement*, 2011;7:280-292.

Stella F. Funções cognitivas e envelhecimento. IN: Py, L., Pacheco, J.L., Martins de Sá, J.L., Goldman, S.N. (orgs). *Tempo de envelhecer: Percursos e dimensões psicossociais*. Rio de Janeiro: NAU Editora: 2004; 283-320.

Swanberg MM, Tractenberg RE, Mohs R. Executive dysfunction in Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 2004;61:556-60.

Swartz JR, Miller BL, Lesser IM, Darby AL. Frontotemporal dementia: treatment response to serotonin selective reuptake inhibitors. *J Clin Psychiatry* 1997;58(5):212-216.

Tan KS, Libon DJ, Rascovsky K, Grossman M, Xie SX. Differential Longitudinal Decline on the Mini-Mental State Examination in Frontotemporal Lobar Degeneration and Alzheimer's Disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord*. 2013; 27(4): 1-13.

Takada LT, Caramelli P, Radanovic M, Anghinah R, Hartmann AP, Guariglia CC, *et al*. Prevalence of potentially reversible dementias in a dementia outpatient clinic of a tertiary university-affiliated hospital in Brazil. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003;61(4):925-9.

Takada LT, Bahia VS, Guimarães HC, Costa TV, Vale TC, Rodriguez RD, Porto FH, Machado JC, Beato RG, César KG, Smid J, Nascimento CF, Grinberg LT, Brucki SM, Maximino JR, Camargos ST, Chadi G, Caramelli P, Nitrini R. GRN and MAPT Mutations in 2 Frontotemporal Dementia Research Centers in Brazil, *Alzheimer Dis Assoc Disord*, 2016 in press.

Teixeira AL, Caramelli P, Barbosa MT, Santos AP, Pelizzaro M, Beato RG, Guimarães HC, Machado JCB, Marra H, Coutinhi CFA, Moreira CV, Almeida MA, Dezontini NF, Fonseca SR, Koenig AM, Santos EL, Fialho PPA, Machado TH, Carvalho VA, Cunningham MQ, Maia DP, Sakurai E. Prevalence of major psychiatric disorders in a cohort of oldest old in Brazil: The Pietá study. *Alzheimer Dement*. 2009;5:P392.

Torralva T, Kipps CM, Hodges JR , Clark L , T Bekinschtein , Roca M , Calcagno ML, F Manes. The relationship between affective decision-making and theory of mind in the frontal variant of fronto-temporal dementia. *Neuropsychologia* 2007;45(2):342-9.

Torralva T, Roca M, Gleichgerrcht E, López P, Manes F. INECO Frontal Screening (IFS): a brief, sensitive, and specific tool to assess executive functions in dementia. *J Int Neuropsychol Soc* 2009; 16(5):737.

Turró-Garriga O, Hermoso Contreras C, Olives Cladera J, Mioshi E, Pelegrín Valero C, Olivera Pueyo J, Garre-Olmo J, Sánchez-Valle R. Adaptation and validation of a Spanish-language version of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS). *Neurología* 2016, S0213-4853(16)00005-0.

Thompson JC, Stopford CL, Snowden JS, Neary D. Qualitative neuropsychological performance characteristics in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:920-7.

Torralva T, Kipps CM, Hodges JR , Clark L , T Bekinschtein , Roca M , Calcagno ML, F Manes. The relationship between affective decision-making and theory of mind in the frontal variant of fronto-temporal dementia. *Neuropsychologia*. 2007;45(2):342-9.

Torralva T, Roca M, Gleichgerrcht E, López P, Manes F. INECO Frontal Screening (IFS): a brief, sensitive, and specific tool to assess executive functions in dementia. *J Int Neuropsychol Soc* 2009;15(5):777-86.

Urbina S. Fundamentos da testagem psicológica. 2007, p. 194. Porto Alegre: Artmed.

Vidovich MR, Lautenschlager NT, Flicker L, Clare L, McCaul K, Almeida OP. The PACE Study: a randomized clinical trial of cognitive activity strategy training for older people with Mild Cognitive Impairment. *Am J Geriatr Psychiatry*. 2015;23(4):360-372.

Wadley VG, Oknonkwo O, Crowe M, Ross-Meadows LA. Mild cognitive impairment and everyday function: evidence of reduced speed in performing instrumental activities of daily living. *Am J Geriatr Psychiatry* 2008;16 (5):416-424.

Weintraub S, Rubin NP, Mesulam MM. Primary progressive aphasia. Longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. *Arch. Neurol.* 1990;47:1329–1335.

Wicklund AH, Johnson N, Rademaker A, Weitner BB, Weintraub S. Profiles of decline in activities of daily living in non-Alzheimer dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2007;21:8–13.

Winblad B, Palmer K, Kivipelto M, Jelic V, Fratiglioni L, Wahlund LO, et al. Mild cognitive impairment – beyond controversies, towards a consensus: report of the International Working Group on Mild Cognitive Impairment. *Journal of Internal Medicine* 2004, 256(3):240–246.

Woodward M, Jacova C, Black SE, Kertesz A, Mackenzie IR, Feldman H. Differentiating the frontal variant of Alzheimer's disease. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2010; 25(7):732-8.

Yaffe K. Biomarkers of Alzheimer's disease and exercise: one step closer to prevention. *Ann Neurol*. 2010; 68:275-286.

ANEXO A. Protocolo dos participantes do estudo (grupos clínicos e participantes controles saudáveis)

Dados sociodemográficos

NOME:

DATA DE NASCIMENTO: ____/____/____ IDADE: ____

TELEFONES PARA CONTATO:

SEXO: () M () F ANOS DE ESCOLARIDADE:

____ (ESTUDO FORMAL)

PROFISSÃO: _____

TRABALHA: () SIM () NÃO

APOSENTADO: () SIM () NÃO IDADE: _____ RAZÃO:

ESTADO CIVIL: _____

ATIVIDADE NA COMUNIDADE: () SIM () NÃO QUAL:

ATIVIDADE DE LAZER: () SIM () NÃO QUAL:

ATIVIDADE FÍSICA: () SIM () NÃO QUAL: _____

HORAS/DIA: ____ DIAS/SEMANA: ____

RELIGIÃO: _____ FREQUENCIA DE PRATICA:

FREQUENCIA DE ESCRITA: HORAS/DIA: ____ DIAS/SEMANA: ____

FREQUENCIA DE LEITURA: HORAS/DIA: ____ DIAS/SEMANA: ____

DADOS DO INFORMANTE

NOME:

IDADE: ____

TELEFONES PARA CONTATO:

SEXO: () M () F ANOS DE ESCOLARIDADE: _____

(ESTUDO FORMAL)

CUIDADOR: () FORMAL () INFORMAL: PARENTESCO: _____

PROFISSÃO: _____

FREQUÊNCIA DE CUIDADO: _____ DIAS/SEMANA HORAS DE CUIDADO POR DIA:

CLASSIFICAÇÃO SÓCIO-ECONÔMICA:

POSSE DE ITENS

	Quantidade de Itens				
	0	1	2	3	4 ou +
Televisão em cores	0	1	2	3	4
Rádio	0	1	2	3	4
Banheiro	0	4	5	6	7
Automóvel	0	4	7	9	9
Emprega mensalista	0	3	4	4	4
Máquina de lavar	0	2	2	2	2
Vídeo cassete e/ou DVD	0	2	2	2	2
Geladeira	0	4	4	4	4
Freezer (aparelho independente ou parte da geladeira duplex)	0	2	2	2	2

Grau de Instrução do chefe de família

Analfabeto/ Primário incompleto	Analfabeto/ Até 3ª série fundamental	0
Primário completo/ Ginásial incompleto	Até 4ª série fundamental	1
Ginásial completo/ Colegial incompleto	Fundamental completo	2
Colegial completo/ Superior incompleto	Médio completo	4
Superior completo	Superior completo	8

TOTAL DE PONTOS: _____

CLASSE SOCIAL: _____

ANEXO B. Exame Cognitivo de Addenbrooke—versão revisada
(CARVALHO e CARAMELLI, 2007)

EXAME COGNITIVO DE ADDENBROOKE - VERSÃO REVISADA Título original: Addenbrooke's Cognitive Examination - Revised (ACE-R) <small>Referências bibliográficas - Versão original: Mioshi E, Dawson K, Mitchell J, Arnold R, Hodges JR. The Addenbrooke's Cognitive Examination Revised (ACE-R): a brief cognitive test battery for dementia screening. Int J Geriatr Psychiatry 2006; 21:1 078-85. Versão adaptada: Amaral Carvalho V & Caramelli P. Brazilian adaptation of the Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised. Dementia & Neuropsychologia 2007; 2: 212-216.</small>						
Nome: _____ Data de nascimento: _____ Nome do Hospital: _____			Data da avaliação:...../...../..... Nome do examinador:..... Escolaridade:..... Profissão:..... Dominância manual:.....			
ORIENTAÇÃO						
➤ Perguntar: Qual é	Dia da semana	O dia do mês	O mês	O ano	A hora aproximada	[Escore 0-5] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>
➤ Perguntar: Qual é	Local específico	Local genérico	Bairro ou rua próxima	Cidade	Estado	[Escore 0-5] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>
REGISTRO						
➤ Diga: "Eu vou dizer três palavras e você irá repeti-las a seguir: carro, vaso, tijolo "(Dar um ponto para cada palavra repetida acertadamente na 1ª vez, embora possa repeti-las até três vezes para o aprendizado, se houver erros). Use palavras não relacionadas. Registre o número de tentativas:.....						[Escore 0-3] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>
ATENÇÃO & CONCENTRAÇÃO						
➤ Subtração de setes seriadamente (100-7, 93-7, 86-7, 79-7, 72-7, 65). Considere um ponto para cada resultado correto. Se houver erro, corrija-o e prossiga. Considere correto se o examinando espontaneamente se corrigir. Pare após 5 subtrações (93, 86, 79, 72, 65):						[Escore 0-5] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>
MEMÓRIA - Recordação						
➤ Pergunte quais as palavras que o indivíduo acabara de repetir. Dar um ponto para cada.						[Escore 0-3] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>
MEMÓRIA - Memória anterógrada						
➤ Diga: " Eu vou lhe dar um nome e um endereço e eu gostaria que você repetisse depois de mim. Nós vamos fazer isso três vezes, assim você terá a possibilidade de aprendê-los. Eu vou lhe perguntar mais tarde." Pontuar apenas a terceira tentativa:						[Escore 0-7] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>
	1ª Tentativa	2ª Tentativa	3ª Tentativa			
Renato Moreira						
Rua Bela Vista 73						
Santarém						
Pará						
MEMÓRIA - Memória Retrógrada						
➤ Nome do atual presidente da República..... ➤ Nome do presidente que construiu Brasília..... ➤ Nome do presidente dos EUA..... ➤ Nome do presidente dos EUA que foi assassinado nos anos 60.....						[Escore 0-4] <div style="border: 1px solid black; width: 20px; height: 20px; display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> </div>

ORIENTAÇÃO E ATENÇÃO

MEMÓRIA

EXAME COGNITIVO DE ADDENBROOKE - VERSÃO REVISADA

FLUÊNCIA VERBAL – Letra “P” e Animais

➤ Letras

[Escore 0-7]

Diga: “ Eu vou lhe dizer uma letra do alfabeto e eu gostaria que você dissesse o maior número de palavras que puder começando com a letra, mas não diga nomes de pessoas ou lugares. Você está pronto(a) ? Você tem um minuto e a letra é “P”.

				>17	7
				14-17	6
				11-13	5
				8-10	4
				6-7	3
				4-5	2
				2-3	1
				<2	0
				total	acertos
0-15 seg	16-30 seg	31-45 seg	46-60 seg		

➤ Animais

[Escore 0-7]

Diga: “Agora você poderia dizer o maior número de animais que conseguir, começando com qualquer letra?”

				>21	7
				17-21	6
				14-16	5
				11-13	4
				9-10	3
				7-8	2
				5-6	1
				<5	0
				total	acertos
0-15 seg	16-30 seg	31-45 seg	46-60 seg		

LINGUAGEM - Compreensão

- Mostrar a instrução escrita e pedir ao indivíduo para fazer o que está sendo mandado (não auxilie se ele pedir ajuda ou se só ler a frase sem realizar o comando):

[Escore 0-1]

Feche os olhos

➤ Comando :

“ Pegue este papel com a mão direita, dobre-o ao meio e coloque -o no chão.”

Dar um ponto para cada acerto. Se o indivíduo pedir ajuda no meio da tarefa não dê dicas.

[Escore 0-3]

LINGUAGEM - Escrita

- Peça ao indivíduo para escrever uma frase: Se não compreender o significado, ajude com: *alguma frase que tenha começo, meio e fim; alguma coisa que aconteceu hoje; alguma coisa que queira dizer.* Para a correção não são considerados erros gramaticais ou ortográficos. Dar um ponto.

[Escore 0-1]

EXAME COGNITIVO DE ADDENBROOKE - VERSÃO REVISADA

L I N G U A G E M - Repetição

- Peça ao indivíduo para repetir:
“hipopótamo”; “excentricidade”; “ininteligível”; “estatístico”.
Diga uma palavra por vez e peça ao indivíduo para repetir imediatamente depois de você.
Pontue 2, se todas forem corretas; 1, se 3 forem corretas; 0, se 2 ou menos forem corretas.

[Escore 0-2]

7

- Peça ao indivíduo que repita: **“Acima, além e abaixo”**

[Escore 0-1]

7

- Peça ao indivíduo que repita: “ Nem aqui, nem ali, nem lá”

[Escore 0-1]

--	--

L I N G U A G E M - Nomeação

- Peça ao indivíduo para nomear as figuras a seguir:

11

11

7

[Escore 0-2]
caneta +
relógio

--	--

11

11

1

[Escore 0-10]

7

11

11

1

11

11

1

L I N G U A G E M

L I N G U A G E M - C o m p r e e n s ã o

- Utilizando as figuras acima, peça ao indivíduo para:

[Escore 0-4]

7

- Apontar para aquela que está associada com a monarquia _____
- Apontar para aquela que é encontrada no Pantanal _____
- Apontar para aquela que é encontrada na Antártica _____
- Apontar para aquela que tem uma relação náutica _____

EXAME COGNITIVO DE ADDENBROOKE - VERSÃO REVISADA

LINGUAGEM - Leitura			
<p>➤ Peça ao indivíduo para ler as seguintes palavras: [Pontuar com 1, se todas estiverem corretas]</p> <p>táxi testa saxofone fixar ballet</p>	<p>[Escore 0-1]</p> <div></div>	L I N G U A G E M	
HABILIDADES VISUAIS-ESPACIAIS			
<p>➤ Pentágonos sobrepostos: Peça ao indivíduo para copiar o desenho e para fazer o melhor possível.</p>	<p>[Escore 0-1]</p> <div></div> <div></div>		L A C I A L P A S E - L A V I S U A L

<p>➤ Cubo: Peça ao indivíduo para copiar este desenho (para pontuar, veja guia de instruções)</p>	<p>[Escore 0-2]</p> <div></div>

<p>➤ Relógio: Peça ao indivíduo para desenhar o mostrador de um relógio com os números dentro e os ponteiros marcando 5:10 h.(para pontuar veja o manual de instruções: círculo = 1; números = 2; ponteiros = 2, se todos corretos)</p>	<p>[Escore 0-5]</p> <div></div>	V	

HABILIDADES PERCEPTIVAS

➤ Peça ao indivíduo para contar os pontos sem apontá-los.

[Escore 0-4]

V I S U A L - E S P A C I A L

EXAME COGNITIVO DE ADDENBROOKE - VERSÃO REVISADA

HABILIDADES PERCEPTIVAS					
➤ Peça ao indivíduo para identificar as letras:				[Escore 0-4] <input type="text"/>	
<div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> </div> <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> </div> <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> <div style="border: 1px solid black; width: 40px; height: 20px; margin: 5px;"></div> </div> <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> </div>				V I S U A L - E S P A C I A L	
RECORDAÇÃO & RECONHECIMENTO					
➤ Peça "Agora você vai me dizer o que você se lembra daquele nome e endereço que nós repetimos no começo".					
Renato Moreira Rua Bela Vista 73 Santarém Pará					[Escore 0-7] <input type="text"/>
➤ Este teste deve ser realizado caso o indivíduo não consiga se recordar de um ou mais itens. Se todos os itens forem recordados, salte este teste e pontue 5. Se apenas parte for recordada, assinale os itens lembrados na coluna sombreada do lado direito. A seguir, teste os itens que não foram recordados dizendo "Bom, eu vou lhe dar algumas dicas: O nome / endereço era X, Y ou Z?" e assim por diante. Cada item reconhecido vale um ponto que é adicionado aos pontos obtidos pela recordação.				[Escore 0-5] <input type="text"/>	
Ricardo Moreira	Renato Moreira	Renato Nogueira	Recordação		
Bela Vida	Boa Vista	Bela Vista	Recordação		
37	73	76	Recordação		
Santana	Santarém	Belém	Recordação		
Pará	Ceará	Paraíba	Recordação		
Escore Geraís					
			MEEM	/30	
			ACE-R	/100	
Subtotais					
			Atenção e Orientação	/18	
			Memória	/26	
			Fluência	/14	
			Linguagem	/26	
			Visual-espacial	/16	

V I S U A L - E S P A C I A L

M E M Ó R I A

E S C O R E S

ANEXO C. INECO Frontal Screening

1. Séries Motoras (Programação)

/ 3

“Olhe com atenção o que estou fazendo”. O examinador realiza três vezes a série “punho, borda, palma” de Luria. ***“Agora faça o mesmo com sua mão direita, primeiro junto comigo e depois sozinho”.*** O examinador realiza as séries 3 vezes com o paciente e então lhe diz: ***“Agora faça sozinho”.***

Pontuação: 6 séries consecutivas sozinho: 3 / pelo menos 3 séries consecutivas sozinho: 2 / O paciente falha sozinho, mas acerta 3 séries consecutivas com o examinador: 1 / O paciente não acerta 3 séries consecutivas com o examinador: 0

2. Instruções conflitantes (sensibilidade à interferência)

/ 3

“Bata na mesa duas vezes quando eu bater uma vez”. Para garantir que o paciente compreendeu bem a instrução, realize uma série de 3 repetições: 1-1-1. ***“Bata na mesa uma vez quando eu bater duas vezes”.*** Para garantir que o paciente compreendeu bem a instrução, realize uma série de 3 repetições: 2-2-2. O examinador realiza a seguinte série: 1-1-2-1-2-2-1-1-2.

Pontuação: Sem erro: 3 / Um ou Dois erros: 2 / Mais de dois erros: 1 / O paciente bate na mesa como o examinador pelo menos 4 vezes consecutivas: 0

3. Go – No Go (controle inibitório)

/ 3

“Bata na mesa uma vez quando eu bater uma vez”. Para garantir que o paciente compreendeu bem a instrução, realize uma série de 3 repetições: 1-1-1. ***“Não bata na mesa quando eu bater duas vezes”.*** Para garantir que o paciente compreendeu bem a instrução, realize uma série de 3 repetições: 2-2-2. O examinador realiza a seguinte série: 1-1-2-1-2-2-1-1-2.

Pontuação: Sem erro: 3 / Um ou Dois erros: 2 / Mais de dois erros: 1 / O paciente bate na mesa como o examinador pelo menos 4 vezes consecutivas: 0

4. Dígitos Ordem Inversa

/ 6

Item	Teste I	Acerto-Erro
1	5-1	
2	4-9-3	
3	3-8-1-4	
4	6-3-9-7-2	
5	7-1-5-2-8-6	
6	4-7-3-9-1-2-8	

Teste II	Acerto-Erro
3-8	
5-2-6	
1-7-9-5	
4-8-5-2-7	
8-3-1-9-6-4	
8-1-2-9-3-6-5	

5. Memória Operacional Verbal

Meses em Ordem Inversa: (Consideram-se erros: erro na ordem, omissões, não conclusão da tarefa)

Instrução: ***“Diga os meses do ano em ordem inversa, começando pelo último mês do ano”.***

DEZ – NOV – OUT – SET – AGO – JUL – JUN – MAI – ABR – MAR – FEV – JAN

Pontuação: 0 erros = 2, 1 erro = 1, ≥ 2 erros = 0)

/ 2

6. Memória Operacional Espacial: ***“Aponte os cubos na ordem indicada”.*** O paciente deverá copiar esta seqüência de movimentos na ordem inversa. ***“Faça-o lentamente”.*** O paciente decide qual mão prefere utilizar.

- a. 1-2
- b. 2-4-3
- c. 3-4-2-1
- d. 1-4-2-3-4

/ 4

7. Provérbios: Exemplo: ½ ponto. Explicação correta: 1 ponto.

- Filho de peixe, peixinho é.** Os filhos podem se assemelhar muito aos pais.
- Cada macaco no seu galho.** Cada pessoa deve desempenhar seu papel, não interferindo no dos outros.
- Quem semeia vento, colhe tempestade.** Quem procura ou provoca problemas, pode não ser bem sucedido.

/ 3

8. Teste de Hayling

/ 6

Etapa 1: Iniciativa: *“Escute cuidadosamente esta frase e quando eu terminar de lê-la, você deve me dizer o mais rápido possível que palavra poderia completá-la”.*

O bebê chorava no.....

São Paulo é uma grande.....

Etapa 2: Inibição (Diferente: 2 / Relação Semântica: 1 / Palavra exata: 0 pontos).

“Desta vez quero que me diga uma palavra que não tenha nenhum sentido com o contexto da frase, que não tenha nenhuma relação com a mesma”.

Por exemplo: Estes sapatos eram de má... chuva.

1. O rapaz brigava com sua
2. Ele comprou doces na
3. O médico receitou um

Pontuação Total = /30

Índice de Memória Operacional =

(Dígitos Ordem Inversa + Corsi)

Bateria de Avaliação Frontal (FAB)

1. Similaridades (conceituação)

“De que maneira eles são parecidos?”

“Uma banana e uma laranja”.

(Caso ocorra falha total: “eles não são parecidos” ou falha parcial: “ambas têm casca”, ajude o paciente dizendo: “tanto a banana quanto a laranja são...”; mas credite 0 para o item; não ajude o paciente nos dois itens seguintes).

“Uma mesa e uma cadeira”.

“Uma tulipa, uma rosa e uma margarida”.

Escore (apenas respostas de categorias [frutas, móveis, flores] são consideradas corretas).

Três corretas: 3

Duas corretas: 2

Uma correta: 1

Nenhuma correta: 0

2. Fluência lexical (flexibilidade mental)

“Diga quantas palavras você puder começando com a letra ‘S’, qualquer palavra exceto sobrenomes ou nomes próprios”.

Se o paciente não responder durante os primeiros 5 segundos, diga: “por exemplo, sapo”. Se o paciente fizer uma pausa de 10 segundos, estimule-o dizendo: “qualquer palavra começando com a letra ‘S’”.

O tempo permitido é de 60 segundos.

Escore: (repetições ou variações de palavras [sapato, sapateiro], sobrenomes ou nomes próprios não são contados como respostas corretas).

Mais do que nove palavras: 3

Seis a nove palavras: 2

Três a cinco palavras: 1

Menos de três palavras: 0

3. Série motora (programação)

“Olhe cuidadosamente para o que eu estou fazendo”.

O examinador, sentado em frente ao paciente, realiza sozinho, três vezes, com sua mão esquerda a série de Luria “punho-borda-palma”.

“Agora, com sua mão direita faça a mesma série, primeiro comigo, depois sozinho”.

O examinador realiza a série três vezes com o paciente, então diz a ele/ela:

“Agora, faça sozinho”.

Escore

Paciente realiza seis séries consecutivas corretas sozinho: 3

Paciente realiza pelo menos três séries consecutivas corretas sozinho: 2

Paciente fracassa sozinho, mas realiza três séries consecutivas corretas com o examinador: 1

Paciente não consegue realizar três séries consecutivas corretas mesmo com o examinador: 0

4. Instruções conflitantes (sensibilidade a interferência)

“Bata duas vezes quando eu bater uma vez”.

Para ter certeza de que o paciente entendeu a instrução, uma série de três tentativas é executada: 1-1-1.

“Bata uma vez quando eu bater duas vezes”.

Para ter certeza de que o paciente entendeu a instrução, uma série de três tentativas é executada:

2-2-2.

O examinador executa a seguinte série: 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.

Escore

Nenhum erro: 3

Um ou dois erros: 2

Mais de dois erros: 1

Paciente bate como o examinador pelo menos quatro vezes consecutivas: 0

5. Vai-não vá (controle inibitório)

“Bata uma vez quando eu bater uma vez”

Para ter certeza de que o paciente entendeu a instrução, uma série de três tentativas é executada: 1-1-1.

“Não bata quando eu bater duas vezes”.

Para ter certeza de que o paciente entendeu a instrução, uma série de três tentativas é executada: 2-2-2.

O examinador executa a seguinte série: 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.

Escore

Nenhum erro: 3

Um ou dois erros: 2

Mais de dois erros: 1

Paciente bate como o examinador pelo menos quatro vezes consecutivas: 0

6. Comportamento de preensão (autonomia ambiental)

“Não pegue minhas mãos”

O examinador está sentado em frente ao paciente. Coloca as mãos do paciente, com as palmas para cima, sobre os joelhos dele/dela. Sem dizer

nada ou olhar para o paciente, o examinador coloca suas mãos perto das mãos do paciente e toca as palmas de ambas as mãos do paciente, para ver se ele/ela pega-as espontaneamente. Se o paciente pegar as mãos, o examinador tentará novamente após pedir a ele/ela: “Agora, não pegue minhas mãos”.

Escore

Paciente não pega as mãos do examinador: 3

Paciente hesita e pergunta o que ele/ela deve fazer: 2

Paciente pega as mãos sem hesitação: 1

Paciente pega as mãos do examinador mesmo depois de ter sido avisado para não fazer isso: 0

ANEXO D. Teste de funções executivas (EXIT25)

Pontuação:

<input type="text"/>	Perseveração
<input type="text"/>	Comportamento de Imitação
<input type="text"/>	Intrusões
<input type="text"/>	Sinais de frontalização
<input type="text"/>	Falta de espontaneidade / necessita de estímulos
<input type="text"/>	Comportamento Desinibido
	Total de pontos
<input type="text"/>	Comportamento de Utilização

1 TAREFA DE NÚMEROS/LETRAS

“Eu gostaria que você me dissesse alguns números e letras desta forma para mim.”

“1-A, 2-B, 3- o que viria depois ?”

“C”

“Agora tente começar com o número 1.”Continue até eu dizer pare”.

1	2	3	4	5	
A	B	C	D	E	“Pare”

Pontuação: 0 Sem erros

1 Completa o teste com estímulo (ou é necessário repetir a explicação)

2 Não completa o teste

2 FLUÊNCIA VERBAL

“Eu vou lhe falar uma letra. Você terá 1 minuto para dizer o maior número de palavras que comecem com ela.”

“Por exemplo, com a letra **P** você poderia dizer : pessoas, panela, planta, e assim por diante.
Você está pronto?”

“Você tem alguma pergunta?”

“A letra é A □.Pode começar”

PONTUAÇÃO: 0 10 ou mais palavras
 1 5 □ 9 palavras
 2 Menos de 5 palavras

3 **FLUÊNCIA EM DESENHAR**

“Olhe essas figuras. Cada uma é feita com apenas 4 linhas. Eu vou lhe dar 1 minuto para desenhar o maior número de desenhos diferentes que você consiga. A única regra é que cada um deve ser diferente do outro e deve ser feito com 4 linhas. Comece agora!”

PONTUAÇÃO: 0 10 ou mais desenhos (não copia os exemplos)
 1 5 □ 9 desenhos diferentes
 2 Menos de 5 desenhos diferentes

4 **REPETIÇÃO DE SENTENÇAS ALTERADAS**

“Ouça com atenção e repita as frases exatamente.” (leia as frases no mesmo tom de voz.)

1. “Um, dois feijão com pão.”
2. “A galinha do vizinho bota ovo azulzinho.”
3. “Água mole em pedra pura.”
4. “O cravo brigou com a roda.”
5. “A B C D U F G”

PONTUAÇÃO: 0 Sem erros
 1 Falha por fazer uma ou mais alterações
 2 Continua com uma ou mais sequencias das expressões

7

TAREFA COM INTERFERÊNCIA

(veja a página anterior)

“Qual a cor dessas letras?”

(Examinador mostra ao paciente passando os dedos para trás e para frente sobre todas as letras.)

<u>PONTUACÃO:</u>	0	“preta”
	1	“marrom (com auxílio “Você tem certeza?”) > “preta”
	2	“marrom” (com ajuda) “marrom” (intrusão)

8

COMPORTAMENTO AUTOMÁTICO I

(Paciente estica as mãos para frente com as palmas viradas para baixo.)

“Relaxe enquanto eu examino seus reflexos . . .”

(Gire o braço do paciente pelo cotovelo como se fosse checar o sinal da roda dentada. Determine a participação ativa / antecipação da rotação.)

<u>PONTUACÃO:</u>	0	Paciente permanece passivo
	1	Duvidoso
	2	Paciente copia ativamente o movimento circular

9 COMPORTAMENTO AUTOMÁTICO II

(Paciente estende as mãos para frente com as palmas para cima.)

“Apenas relaxe.”

(Examinador empurra para baixo as mãos do paciente suavemente no início, depois com mais força. Determine se o paciente tem participação ativa na resposta.)

PONTUAÇÃO: 0 Paciente não oferece nenhuma resistência (permanece passivo)

- 1 Resposta duvidosa
- 2 Resiste ativamente (ou concorda) com o examinador

10 REFLEXO DE PREENSÃO PALMAR (“GRASP REFLEX”)

(Paciente estende as mãos para frente com as palmas para baixo e abertas.)

“Apenas relaxe.”

(Ambas as mãos são suavemente e simultaneamente tocadas pelo examinador que observa os movimentos de flexão e preensão dos dedos.)

PONTUAÇÃO: 0 Ausente

- 1 Duvidoso
- 2 Presente

Paciente aperta firme o bastante para ser puxado para cima e levantando da cadeira pelo examinador.

11 HÁBITO SOCIAL I

Olhe fixamente para os olhos do paciente. Silenciosamente conte até 3, enquanto olha para ele, depois diga: “obrigado”.

PONTUAÇÃO: 0 Responde com uma pergunta (ex: “Obrigado pelo quê?”)

- 1 Outras respostas ☐ (descreva: _____)
- 2 “Não tem de quê.”

12 IMPERSISTÊNCIA MOTORA:

“Mostre a língua e diga ‘aah’ até eu dizer pare . . . Comece!” (conte até 3 silenciosamente)

(O indivíduo deve manter o mesmo tom de voz, não fazer “ah . . . ah . . . ah . . .”)

PONTUAÇÃO: 0

Completa a tarefa espontaneamente

- 1 Completa a tarefa com o examinador demonstrando para o paciente
- 2 Falha apesar da demonstração do examinador

13 REFLEXO DE PROJEÇÃO TÔNICA DOS LÁBIOS (“SNOUT REFLEX”)

“Apenas relaxe.”

(Examinador toca os lábios do paciente com o dedo indicador levemente e espera 2 segundos. O dedo é levado verticalmente sobre os lábios e depois bate lentamente com a outra mão. Observe os lábios franzindo.)

PONTUAÇÃO: 0 Ausente

1 Duvidoso

2 Presente

Reflexo de sucção – franze os lábios enquanto o examinador está contando os 2 segundos

14 TAREFA ÍNDEX-NARIZ-ÍNDEX

(Examinador levanta o dedo indicador.)

“Toque o meu dedo.”

(Deixando o dedo no lugar, o examinador diz . . .)

“Agora toque o seu nariz.”

PONTUAÇÃO: 0 Paciente executa o movimento com a mesma mão

1 Outra resposta - (descreva: _____)

2 Paciente executa o movimento com a outra mão enquanto continua tocando o dedo do examinador

15 TAREFA VAI/NÃO VAI (“GO-NO-GO”)

“Agora . . .

“Quando eu tocar meu nariz, você levanta seu dedo assim.” (Examinador levanta o dedo indicador.)

“Quando eu levantar o meu dedo você toca seu nariz.” (Examinador toca o nariz com o dedo indicador.)

O paciente tem que repetir as instruções se possível. O examinador deve deixar sua mão no colo para diminuir o potencial de confusão entre as tarefas.

(Examinador começa a tarefa. Deixa o dedo no lugar esperando a resposta do paciente. Coloca seu dedo sobre o colo entre os testes para reduzir o potencial de confusão.)

Examinador

Paciente

D

ND

N

DN

D

ND

D

ND

N

DN

PONTUAÇÃO: 0 Executa a tarefa de forma correta e com facilidade

- 1 Executa corretamente com estímulo / repetição das instruções
- 2 Falha apesar do estímulo / repetição das instruções

16 ECOPRAXIA I

“Agora escute cuidadosamente. Eu quero que você faça exatamente o que eu digo. Pronto?”
 “Toque sua orelha.” (Examinador toca seu nariz e mantém o dedo sobre ele.)

PONTUACÃO: 0 Paciente toca sua orelha

- 1 Outra resposta _____
 (fique atento para eventual posição intermediária)
- 2 Paciente toca seu nariz

17 SEQUÊNCIA DE MÃOS DE LURIA I

Palma/ Mão fechada (punho)

“Você pode fazer isto?”

(Solicite ao paciente que observe o movimento de alternar palma e mão fechada (punho) com cada uma das mãos. Quando o paciente aparentar ter aprendido a tarefa, peça que a demonstre. Peça para ele continuar enquanto o examinador pára . Conte o número de sequências que o paciente executa, palma/punho).

PONTUACÃO: 0 5 ciclos sem erros depois do examinador parar
 1 5 ciclos com auxílio verbal adicional
 2 Fracassa apesar da ajuda (ficar atento para eventual posição intermediária).

18 SEQUÊNCIA DE MÃOS DE LURIA II

3 Mãos

“Você pode fazer isto?”

(Examinador demonstra: a) palma, b) punho, c) corte □ enquanto o paciente executa cada passo)

“Agora acompanhe-me.” (Examinador começa a repetir as sequências.)

Primeiro o paciente deve parecer ter aprendido a tarefa , tem que demonstrá-la. Peça a ele para continuar enquanto o examinador pára. Conte o número de ciclos sucessivos.

É permitido auxílio por 30 segundos, “você tem certeza que pode continuar?”

Termine o procedimento após ter passado 1 minuto.

PONTUACÃO: 0 4 ciclos sem erros após o examinador parar
 1 4 ciclos com auxílio verbal adicional (“continue”) ou com demonstração

2 Não consegue

19 TAREFA DE SEGURAR

(Examinador apresenta as mãos para o paciente como é demonstrado abaixo)

“Aperte os meus dedos.”

- PONTUACÃO:**
- 0 Paciente segura os dedos
 - 1 Outra resposta ☐ (descreva: _____)
 - 2 Paciente puxa as duas mãos do examinador

20 ECOPRAXIA II

(Repentinamente e de forma inesperada , bata uma palma na outra.)

- PONTUACÃO:**
- 0 Paciente não imita o examinador
 - 1 Paciente hesita, resposta incerta
 - 2 Paciente imita o movimento do examinador

21 TAREFA DE COMANDO COMPLEXO

“Ponha sua mão esquerda sobre sua cabeça e feche os olhos. Muito bom. . .”

(Examinador permanece desinteressado. Rapidamente passa para a tarefa seguinte.)

- PONTUACÃO:**
- 0. Paciente pára quando a tarefa seguinte começa
 - 1. Duvidoso - mantém a postura durante parte da tarefa seguinte
 - 2. Paciente mantém a postura durante a execução de toda a tarefa, sendo necessário avisá-lo para cessar

22 TAREFA DE ORDENAR EM SÉRIE REVERSA

(Peça ao paciente que diga os meses do ano .)

“Agora comece com janeiro e diga todos eles de trás para frente .”

PONTUAÇÃO: 0

Sem erros, pelo menos até setembro

1 Consegue chegar até setembro mas requer que se repita as instruções
 (“Apenas comece com janeiro e diga todos eles de trás para frente.”)

2 Não consegue apesar do auxílio

23 TAREFA DE CONTAR I

“Por favor conte em voz alta quantos peixes existem nesta figura.”

PONTUAÇÃO: 0

Quatro

1 Outras respostas

2 Mais ou menos de 4

24 COMPORTAMENTO DE UTILIZAÇÃO

(Examinador segura uma caneta pela ponta e repentinamente mostra ao paciente perguntando:)

“Qual o nome disto?”

SCORE: 0 Não pega a caneta

1 Pega a caneta, hesita

2 Paciente toma a caneta do examinador

25 COMPORTAMENTO DE IMITACÃO

(Examinador flete o punho para cima e para baixo, e aponta para o punho perguntando:)

“Qual o nome disto?”

SCORE: 0 “Pulso (ou punho)”

1 Outra resposta ☐ (descreva: _____)

2 Paciente flete o punho para cima e para baixo (ecopraxia)

ANEXO E. Escala de Depressão Geriátrica (GDS)

Por favor, responda as questões abaixo sobre como você se sente na maior parte do tempo, assinalado SIM ou NÃO, com um X:

1. Está satisfeita(o) com a vida?	Sim	Não
2. Interrompeu muitas de suas atividades?	Sim	Não
3. Acha sua vida vazia?	Sim	Não
4. Aborrece-se com frequência?	Sim	Não
5. Sente-se de bem com a vida na maior parte do tempo?	Sim	Não
6. Teme que algo ruim lhe aconteça?	Sim	Não
7. Sente-se alegre a maior parte do tempo?	Sim	Não
8. Sente-se desamparada(o) com frequência?	Sim	Não
9. Prefere ficar em casa ao invés de sair e fazer coisas novas?	Sim	Não
10. Acha que tem mais problemas de memória que outras pessoas?	Sim	Não
11. Acha que é maravilhoso estar viva(o) agora?	Sim	Não
12. Vale a pena viver como vive agora?	Sim	Não
13. Sente-se cheia(o) de energia?	Sim	Não
14. Acha que sua situação tem solução?	Sim	Não
15. Acha que tem muita gente em situação melhor?	Sim	Não

ANEXO F. Inventário de Ansiedade Geriátrica (GAI)

1.	Eu me preocupo em grande parte do tempo.	Sim	Não
2.	Eu acho difícil tomar uma decisão.	Sim	Não
3.	Sinto-me agitado com frequência.	Sim	Não
4.	Eu acho difícil relaxar.	Sim	Não
5.	Eu frequentemente não consigo aproveitar as coisas por causa de minhas preocupações.	Sim	Não
6.	Pequenas coisas me aborrecem muito.	Sim	Não
7.	Eu frequentemente sinto como se tivesse um “frio na barriga”.	Sim	Não
8.	Eu penso que sou preocupado.	Sim	Não
9.	Eu não posso deixar de preocupar-me mesmo com coisas triviais.	Sim	Não
10.	Frequentemente me sinto nervoso.	Sim	Não
11.	Meus próprios pensamentos com frequência me deixam ansioso.	Sim	Não
12.	Tenho dor de estômago por causa das minhas preocupações.	Sim	Não
13.	Eu me vejo como uma pessoa nervosa.	Sim	Não
14.	Eu sempre espero que o pior irá acontecer.	Sim	Não
15.	Frequentemente me sinto tremendo por dentro.	Sim	Não
16.	Eu acho que minhas preocupações interferem na minha vida.	Sim	Não
17.	Minhas preocupações frequentemente me oprimem.	Sim	Não
18.	Às vezes eu sinto como se tivesse um grande nó no estômago.	Sim	Não
19.	Eu perco coisas por me preocupar demais.	Sim	Não
20.	Frequentemente me sinto chateado.	Sim	Não

Cada resposta SIM vale um ponto.

Total: _____ pontos. Suspeita-se de ansiedade generalizada acima de 10/11 pontos.

Martiny C, et al. / Rev Psiquiatria Clínica. 2011;38(1):8-12.

ANEXO G. Protocolo dos participantes acompanhantes/cuidadores do estudo

**Escala de Estadiamento e Progressão da Demência
Frontotemporal
Frontotemporal Dementia Rating Scale
FTD-FRS**

Nome do paciente: _____

Data: ____/____/____

Respondente: _____

Relacionamento/parentesco com o paciente: _____

À direita de cada frase, faça um círculo na frequência com que o problema ocorre. Caso a afirmação não se aplique, por exemplo, se a pessoa não cozinhasse antes, marque como não aplicável (N/A). Favor consultar o manual de pontuação e o roteiro de entrevistas antes de aplicar a escala.

Comportamento	Frequência		
1. Não tem interesse/ se interessa por fazer as coisas – seus próprios interesses / atividades de lazer / novidades.	Sempre	Às vezes	Nunca
2. Parece distante emocionalmente, não se interessa por preocupações de familiares.	Sempre	Às vezes	Nunca
3. Não coopera quando lhe pedem para fazer algo; recusa ajuda.	Sempre	Às vezes	Nunca
4. Fica confuso ou desorientado em ambientes estranhos.	Sempre	Às vezes	Nunca
5. É agitado/inquieto	Sempre	Às vezes	Nunca
6. Age impulsivamente sem refletir, não tem bom senso.	Sempre	Às vezes	Nunca
7. Esquece em que dia está.	Sempre	Às vezes	Nunca
Passeios e compras			
8. Tem dificuldades para usar seu meio de transporte habitual com segurança (carro, caso tenha carteira de motorista habilitação; bicicleta ou transporte público, caso não tenha habilitação).	Sempre	Às vezes	Nunca
9. Tem dificuldades para fazer compras sozinho (por exemplo, ir à padaria para comprar leite e pão caso não faça as compras da casa).	Sempre	Às vezes	Nunca
	N/A		

Tarefas domésticas e telefone				
10. Não tem interesse ou motivação para desempenhar tarefas domésticas que realizava no passado.	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
11. Tem dificuldades para concluir adequadamente tarefas domésticas que realizava no passado (com a mesma qualidade).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
12. Tem dificuldade para encontrar e discar um número de telefone corretamente.	Sempre	Às vezes	Nunca	
Finanças				
13. Não tem interesse por seus assuntos pessoais, como, por exemplo, suas finanças.	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
14. Tem problemas para organizar suas finanças e pagar contas (cheques, controlar a conta do banco, contas a pagar).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
15. Tem dificuldade na organização da correspondência (separar as contas, de propagandas ou os destinatários).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
16. Tem problemas para lidar adequadamente com dinheiro (lojas, postos de gasolina, etc. (pagar e conferir o troco)	Sempre	Às vezes	Nunca	
Medicações				
17. Tem problemas para tomar suas medicações no horário correto (esquece ou se recusa a tomá-las).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
18. Tem dificuldade para tomar suas medicações como foram prescritas (na dosagem correta).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
Preparo de refeições e alimentação				
19. Não tem o interesse ou motivação de costume para preparar uma refeição (ou café-da-manhã, sanduíche) para si próprio (avaliação com base no desempenho <i>pré-morbido</i> ; pontuar a mesma tarefa para questões 19, 20 e 21).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
20. Tem dificuldade para organizar o preparo de refeições (ou um lanche, caso o paciente não seja o responsável pela cozinha) (escolha de ingredientes; apetrechos de cozinha; sequência de passos; no preparo).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
21. Tem problemas para preparar uma refeição (ou lanche quando aplicável) sem ajuda (precisa de supervisão/ajuda na cozinha).	Sempre	Às vezes	Nunca	N/A
22. Não tem iniciativa para se alimentar (se não lhe oferecerem comida, pode passar o dia todo sem comer).	Sempre	Às vezes	Nunca	
23. Tem dificuldade para selecionar os talheres e temperos apropriados quando se alimenta.	Sempre	Às vezes	Nunca	
24. Tem problemas para comer suas refeições em um ritmo normal e de forma educada (com modos apropriados).	Sempre	Às vezes	Nunca	
25. Quer comer as mesmas comidas repetidamente.	Sempre	Às vezes	Nunca	
26. Prefere alimentos doces, mais do que antes.	Sempre	Às vezes	Nunca	

Auto cuidado e mobilidade

27. Tem problemas para escolher a vestimenta adequada (de acordo com a ocasião, o clima, ou a combinação de cores).	Sempre	Às vezes	Nunca
---	--------	----------	-------

28. Tem incontinência.	Sempre	Às vezes	Nunca
------------------------	--------	----------	-------

29. Não pode ser deixado sozinho em casa por um dia inteiro (por razões de segurança).	Sempre	Às vezes	Nunca
--	--------	----------	-------

30. Está restrito à cama.	Sempre	Às vezes	Nunca
---------------------------	--------	----------	-------

Outras observações:

		INVENTÁRIO NEUROPSIQUIÁTRICO.			
NOME DO PACIENTE					
IDADE		ESCOLARIDADE		SEXO	☐ MASC ☐ FEM
RELAÇÃO COM O PACIENTE					
NÚMERO APROXIMADO DE HORAS QUE PASSA COM O PACIENTE POR DIA					

COMEÇAR PELO INP E IR PREENCHENDO SIMULTANEAMENTE AS QUESTÕES DA ESCALA CORNELL. NO INP, AS PERGUNTAS SERÃO SOBRE OS SINTOMAS QUE TIVERAM INÍCIO DEPOIS DA INSTALAÇÃO DA DOENÇA E QUE ESTIVERAM PRESENTES NAS 4 ÚLTIMAS SEMANAS. NA ESCALA CORNELL, OS SINTOMAS DEVEM ESTAR PRESENTES NA ÚLTIMA SEMANA.

INVENTÁRIO NEUROPSIQUIÁTRICO (CUMMINGS ET AL., 1994)

A) DELÍRIOS		(NA) ☐
O PACIENTE ACREDITA EM COISAS QUE VOCÊ SABE NÃO SEREM REAIS? POR EXEMPLO, INSISTE QUE ALGUÉM ESTÁ TENTANDO FAZER-LHE MAL OU ROUBÁ-LO? AFIRMA QUE SEUS PARENTES NÃO SÃO QUEM DIZEM SER OU QUE A CASA ONDE MORA NÃO É SUA? NÃO ESTOU ME REFERINDO APENAS À DESCONFIANÇA; ESTOU INTERESSADO EM VERIFICAR SE O PACIENTE ESTÁ CONVENCIDO QUE ESSAS COISAS ESTÃO ACONTECENDO COM ELE. (PREENCHER A QUESTÃO 19 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE O SINTOMA TENHA OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE ACREDITA ESTAR EM PERIGO – QUE OUTROS ESTÃO PLANEJANDO MACHUCÁ-LO?		
2. O PACIENTE ACREDITA QUE ESTÁ SENDO ROUBADO?		
3. O PACIENTE ACREDITA QUE ESTÁ SENDO TRAÍDO PELO CÔNJUGE?		
4. O PACIENTE ACREDITA QUE HÓSPEDES INDESEJADOS ESTÃO MORANDO EM SUA CASA?		
5. O PACIENTE ACREDITA QUE SEU CÔNJUGE OU OUTRAS PESSOAS NÃO SÃO QUEM ALEGAM SER?		
6. O PACIENTE ACREDITA QUE SUA CASA NÃO É SUA CASA?		
7. O PACIENTE ACREDITA QUE SEUS PARENTES PLANEJAM ABANDONÁ-LO?		
8. O PACIENTE ACREDITA QUE PERSONAGENS DA TELEVISÃO OU REVISTAS ESTÃO PRESENTES EM SUA CASA? (TENTA CONVERSAR OU INTERAGIR COM ELES?)		
9. O PACIENTE ACREDITA EM OUTRAS COISAS ESTRANHAS SOBRE AS QUAIS NÃO CONVERSAMOS?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

B) ALUCINAÇÕES		(NA) ☐
O PACIENTE VÊ OU OUVI COISAS? PARECE VER, OUVIR OU SENTIR COISAS QUE NÃO ESTÃO PRESENTES? POR ESTA PERGUNTA NÃO ESTAMOS NOS REFERINDO APENAS A CRENÇAS FALSAS, COMO A DE AFIRMAR QUE ALGUÉM QUE MORREU AINDA ESTÁ VIVO. AO CONTRÁRIO, QUEREMOS SABER SE ELE REALMENTE TEM PERCEPÇÕES ANORMAIS DE SONS OU VISÕES.		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)	☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)	
1. O PACIENTE RELATA OUVIR VOZES OU AGE COMO SE OUVISSE VOZES?		
2. O PACIENTE CONVERSA COM PESSOAS QUE NÃO ESTÃO ALI?		
3. O PACIENTE RELATA VER COISAS QUE NÃO SÃO VISTAS PELOS OUTROS OU SE COMPORTA COMO SE VISSE COISAS QUE OS OUTROS NÃO VÊEM (PESSOAS, ANIMAIS, LUZES, ETC.)?		
4. O PACIENTE AFIRMA SENTIR CHEIROS NÃO PERCEBIDOS PELOS OUTROS?		
5. O PACIENTE AFIRMA SENTIR COISAS TOCANDO OU SE ARRASTANDO POR SUA PELE?		
6. O PACIENTE DIZ SENTIR GOSTOS SEM QUALQUER CAUSA APARENTE?		
7. O PACIENTE DESCREVE QUALQUER OUTRA EXPERIÊNCIA SENSORIAL INCOMUM SOBRE A QUAL NÃO TENHAMOS CONVERSADO?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

C) AGITAÇÃO/AGRESSÃO		(NA) ☐
O PACIENTE PASSA POR PERÍODOS EM QUE SE RECUSA A COOPERAR OU NÃO DEIXA QUE OS OUTROS O AJUDEM? É DIFÍCIL DE SE LIDAR COM ELE?. (PREENCHER AS QUESTÕES 4 E 5 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE OS SINTOMAS TENHAM OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)	☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)	
1. O PACIENTE FICA ZANGADO COM QUEM TENTA CUIDAR DELE OU RESISTE A ATIVIDADES COMO BANHO OU TROCA DE ROUPA?		
2. O PACIENTE É TEIMOSO, SÓ FAZ O QUE QUER?		
3. O PACIENTE É POUCO COOPERATIVO, RECUSA AJUDA DOS OUTROS?		
4. O PACIENTE APRESENTA ALGUM OUTRO COMPORTAMENTO QUE O TORNA DIFÍCIL DE SE LIDAR?		
5. O PACIENTE GRITA OU PRAGUEJA DE RAIVA?		
6. O PACIENTE BATE AS PORTAS, CHUTA A MOBÍLIA, ATIRA COISAS LONGE?		
7. O PACIENTE FAZ MENÇÃO DE FERIR OU BATER NOS OUTROS?		
8. O PACIENTE APRESENTA ALGUM TIPO DE COMPORTAMENTO AGRESSIVO OU AGITADO?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

D) DEPRESSÃO/DISFORIA		(NA) ☐
O PACIENTE PARECE TRISTE OU DEPRIMIDO? DIZ SENTIR-SE TRISTE OU DEPRIMIDO?. (PREENCHER AS QUESTÕES 2,16 E 17 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE OS SINTOMAS TENHAM OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)	☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)	
1. O PACIENTE PASSA POR PERÍODOS EM QUE CHORA OU SE LAMENTA?		

2. O PACIENTE DIZ OU AGE COMO SE ESTIVESSE TRISTE OU DE BAIXO ASTRAL?	
3. O PACIENTE SE MENOSPREZA OU DIZ QUE SE SENTE UM FRACASSADO?	
4. O PACIENTE CONSIDERA-SE MÁ PESSOA, DIGNO DE PUNIÇÃO?	
5. O PACIENTE PARECE DESANIMADO OU DIZ NÃO TER MAIS FUTURO?	
6. O PACIENTE CONSIDERA-SE UM PESO PARA A FAMÍLIA, ACHANDO QUE VIVERIAM MELHOR SEM ELE?	
7. O PACIENTE MANIFESTA DESEJO DE MORRER OU FALA EM SE MATAR?	
8. O PACIENTE EXIBE ALGUM OUTRO SINAL DE DEPRESSÃO OU TRISTEZA?	
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.	
FREQUENCIA	
INTENSIDADE	
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?	

E) ANSIEDADE		(NA) ☐
O PACIENTE É MUITO NERVOSO, PREOCUPADO, OU ASSUSTADO SEM RAZÃO APARENTE? PARECE MUITO TENSO E INQUIETO? TEM MEDO DE FICAR LONGE DE VOCÊ?. (PREENCHER A QUESTÃO 1 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE O SINTOMA TENHA OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE DIZ ESTÁ PREOCUPADO SOBRE EVENTOS PLANEJADOS?		
2. O PACIENTE TEM PERÍODOS DE SE SENTIR TRÊMULO, INCAPAZ DE RELAXAR OU DE SE SENTIR EXCESSIVAMENTE TENSO?		
3. O PACIENTE TEM PERÍODOS (OU QUEIXA DE) FALTA-DE-AR, ENGASGOS, OU SOLUÇOS SEM RAZÃO APARENTE?		
4. O PACIENTE SE QUEIXA DE "FRIO NA BARRIGA" OU DE PALPITAÇÕES OU ACELERAÇÃO DO CORAÇÃO ASSOCIADOS A NERVOSISMO? NÃO JUSTIFICADOS POR SAÚDE PRECÁRIA)?		
5. O PACIENTE EVITA CERTOS LUGARES OU SITUAÇÕES QUE O DEIXAM MAIS NERVOSO, COMO ANDAR DE CARRO, ENCONTRAR AMIGOS OU ANDAR EM MULTIDÕES?		
6. O PACIENTE FICA NERVOSO E ZANGADO QUANDO SE SEPARA DE VOCÊ (OU DE SEU ACOMPANHANTE)? (PODE SE AGARRAR A VOCÊ PARA NÃO SER SEPARADO?)		
7. O PACIENTE EXIBE ALGUM SINAL DE ANSIEDADE?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

F) ELAÇÃO/EUFORIA		(NA) ☐
O PACIENTE PARECE MUITO ANIMADO OU FELIZ SEM RAZÃO APARENTE? NÃO ESTOU ME REFERINDO À ALEGRIA NORMAL DE VER AMIGOS, GANHAR PRESENTES OU PASSAR TEMPO COM GENTE DA FAMÍLIA. QUERO SABER SE O PACIENTE APRESENTA UM BOM-HUMOR PERSISTENTEMENTE ANORMAL OU ACHA GRAÇA DE COISAS QUE OS OUTROS NÃO ACHAM.		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE PARECE SE SENTIR BEM DEMAIS OU EXCESSIVAMENTE FELIZ EM COMPARAÇÃO AO SEU NORMAL?		
2. O PACIENTE ACHA GRAÇA E RI DE COISAS QUE OS OUTROS NÃO ACHAM ENGRAÇADO?		
3. O PACIENTE PARECE TER UM SENSO DE HUMOR PUERIL, COM TENDÊNCIA A ZOMBAR OU RIR DE MODO INAPROPRIADO (COMO QUANDO ALGUMA COISA INFELIZ ACONTECE COM ALGUÉM?		
4. O PACIENTE CONTA PIADAS OU FAZ COMENTÁRIOS POUCO ENGRAÇADOS PARA OS OUTROS, MAS PARECEM ENGRAÇADOS PARA ELE?		
5. O PACIENTE FAZ ARTES, COMO BELISCAR OS OUTROS E BRINCAR DE SE ESCONDER SÓ PARA SE		

DIVERTIR?	
6. O PACIENTE SE GABA OU PROCLAMA TER MAIS TALENTOS OU BENS DO QUE É VERDADE?	
7. O PACIENTE EXIBE ALGUM OUTRO SINAL DE SE SENTIR EXAGERADAMENTE BEM OU FELIZ?	
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.	
FREQUENCIA	
INTENSIDADE	
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?	

G) APATIA/INDIFERENÇA		(NA) ☐
O PACIENTE PERDEU O INTERESSE PELO MUNDO À VOLTA? PERDEU INTERESSE EM FAZER COISAS OU LHE FALTA MOTIVAÇÃO PARA DAR INÍCIO A ATIVIDADES NOVAS? TEM SIDO MAIS DIFÍCIL ENGAJÁ-LO EM CONVERSAS OU AFAZERES COTIDIANOS? ANDA APÁTICO OU INDIFERENTE? . (PREENCHER AS QUESTÕES 3 E 8 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE OS SINTOMAS TENHAM OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE PARECE MENOS ESPONTÂNEO E ATIVO DO QUE O NORMAL?		
2. O PACIENTE TEM PUXADO MENOS CONVERSA DO QUE ANTES?		
3. O PACIENTE ESTÁ MENOS CARINHOSO OU EMOTIVO DO QUE O NORMAL?		
4. O PACIENTE TEM CONTRIBUÍDO MENOS PARA AS ATIVIDADES DOMÉSTICAS ROTINEIRAS?		
5. O PACIENTE PARECE MENOS INTERESSADO NA VIDA E NOS PLANOS DOS OUTROS?		
6. O PACIENTE PERDEU O INTERESSE PELOS AMIGOS E PARENTES?		
7. O PACIENTE ESTÁ MENOS ENTUSIASMADO EM RELAÇÃO AOS SEUS INTERESSES HABITUAIS?		
8. O PACIENTE EXIBE ALGUM OUTRO SINAL DE QUE NÃO LIGA EM FAZER COISAS NOVAS?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

H) DESINIBIÇÃO		(NA) ☐
O paciente parece agir impulsivamente, sem pensar? Tem feito ou dito coisas que não são feitas ou ditas em público? Tem feito coisas constrangedoras para você ou para os outros?		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE AGE IMPULSIVAMENTE, SEM CONSIDERAR AS CONSEQUÊNCIAS?		
2. O PACIENTE CONVERSA COM ESTRANHOS COMO SE OS CONHECESSE?		
3. O PACIENTE DIZ COISAS DURAS PARA OS OUTROS OU QUE PODE MAGOÁ-LAS?		
4. O PACIENTE DIZ COISAS GROSSEIRAS OU FAZ COMENTÁRIOS SEXUAIS QUE NORMALMENTE NÃO FARIA?		
5. O PACIENTE FALA ABERTAMENTE SOBRE ASSUNTOS MUITO PESSOAIS OU PARTICULARES QUE NORMALMENTE NÃO TRARIA A PÚBLICO?		
6. O PACIENTE TOMA LIBERDADE, TOCA OU ABRAÇA OS OUTROS DE UM JEITO QUE FOGE AO SEU CARÁTER HABITUAL?		
7. O PACIENTE EXIBE ALGUM OUTRO SINAL DE PERDA DE CONTROLE SOBRE SEUS IMPULSOS?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

I) IRRITAÇÃO/LABILIDADE		(NA) ☐
O PACIENTE FICA IRRITADO E SE PERTURBA COM FACILIDADE? SEU HUMOR VARIA MUITO? ESTÁ ANORMALMENTE IMPACIENTE? NÃO NOS REFERIMOS À FRUSTRAÇÃO PELA PERDA DE MEMÓRIA OU PELA INCAPACIDADE DE REALIZAR TAREFAS ROTINEIRAS; DESEJAMOS SABER SE O PACIENTE TEM ANDADO ANORMALMENTE IRRITADO E IMPACIENTE OU APRESENTA OSCILAÇÕES EMOCIONAIS SÚBITAS, DIFERENTES DO SEU HABITUAL. . (PREENCHER AS QUESTÕES 12 E 4 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE OS SINTOMAS TENHAM OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE ANDA DE MAU HUMOR, SE DESCONTROLANDO À TOA POR COISAS MENORES?		
2. O PACIENTE MUDA DE HUMOR DE REPENTE, DE EDUCADO EM UM MOMENTO A ZANGADO NO OUTRO?		
3. O PACIENTE APRESENTA LAMPEJOS IMPREVISÍVEIS DE RAIVA?		
4. O PACIENTE ANDA INTOLERÁVEL, RECLAMANDO DE ATRASOS OU DA DEMORA DE ATIVIDADES PROGRAMADAS?		
5. O PACIENTE ANDA MAL-HUMORADO E IRRITADO?		
6. O PACIENTE DISCUTE À TOA, DIFICULTANDO LIDAR-SE COM ELE?		
7. O PACIENTE EXIBE OUTROS SINAIS DA IRRITAÇÃO?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

J) COMPORTAMENTO MOTOR ABERRANTE		(NA) ☐
O PACIENTE PERAMBULA A ESMO, FAZ COISAS REPETIDAS COMO ABRIR E FECHAR GAVETAS OU ARMÁRIOS, REMEXE AS COISAS À SUA VOLTA REPETIDAMENTE OU FICA DANDO NÓS EM FIOS E BARBANTES? . (PREENCHER A QUESTÃO 5 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE O SINTOMA TENHA OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE PERAMBULA PELA CASA SEM RAZÃO APARENTE?		
2. O PACIENTE VASCUHA GAVETAS OU ARMÁRIOS?		
3. O PACIENTE SE VESTE E DESPE REPETIDAMENTE?		
4. O PACIENTE DESEMPENHA ATIVIDADES OU “HÁBITOS” REPETITIVOS CONTINUAMENTE?		
5. O PACIENTE SE ENGAJA EM ATIVIDADES REPETITIVAS, COMO MANIPULAR SEUS BOTÕES, MEXER EM COISAS, DAR NÓS EM BARBANTES, ETC?		
6. O PACIENTE SE MEXE MUITO, NÃO CONSEGUE FICAR SENTADO, BATE COM OS PÉS OU DEDOS O TEMPO TODO?		
7. O PACIENTE DESEMPENHA ALGUMA OUTRA ATIVIDADE DE MANEIRA REPETITIVA SOBRE A QUAL NÃO CONVERSAMOS?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE.		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

L) SONO		(NA) ☐
O PACIENTE TEM TIDO DIFICULDADE EM PEGAR NO SONO (NÃO CONSIDERE SE APENAS LEVANTA UMA OU DUAS VEZES À NOITE PARA IR AO BANHEIRO E VOLTA A DORMIR)? FICA DE PÉ À NOITE? PERAMBULA À NOITE, SE VESTE OU PERTURBA SEU SONO? . (PREENCHER AS QUESTÕES 13, 14 E 15 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE O SINTOMA TENHA OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE TEM DIFICULDADE EM PEGAR NO SONO?		
2. O PACIENTE LEVANTA À NOITE (NÃO CONSIDERE SE APENAS LEVANTA UMA OU DUAS VEZES PARA IR AO BANHEIRO E VOLTA A DORMIR)?		
3. O PACIENTE PERAMBULA, ANDA DE UM LADO A OUTRO OU SE ENVOLVE EM ATIVIDADES INAPROPRIADAS À NOITE?		
4. O PACIENTE ACORDA À NOITE?		
5. O PACIENTE ACORDA, SE VESTE E FAZ MENÇÃO DE SAIR, PENSANDO QUE JÁ AMANHECEU ESTÁ NA HORA DE COMEÇAR O DIA?		
6. O PACIENTE ACORDA CEDO DE MAIS DE MANHÃ (ANTES DA SUA HORA HABITUAL)?		
7. O PACIENTE DORME DE MAIS DE DIA?		
8. O PACIENTE APRESENTA ALGUM OUTRO COMPORTAMENTO NOTURNO QUE O INCOMODA E SOBRE O QUAL NÃO FALAMOS?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

M) APETITE E DISTÚRBIOS ALIMENTARES		(NA) ☐
O PACIENTE APRESENTOU ALGUM DISTÚRBO DO APETITE, PESO OU MUDANÇA ALIMENTAR (CONSIDERE NA SE ESTIVER INCAPACITADO E PRECISAR SER ALIMENTADO)? HOUVE ALGUMA DIFERENÇA EM SUAS PREFERÊNCIAS ALIMENTARES? . (PREENCHER AS QUESTÕES 9 E 10 DA ESCALA CORNELL. VERIFICAR QUE OS SINTOMAS TENHAM OCORRIDO NA ÚLTIMA SEMANA)		
☐ NÃO (PASSE À PRÓXIMA PERGUNTA DE RASTREAMENTO)		☐ SIM (PASSE ÀS SUBQUESTÕES)
1. O PACIENTE TEM TIDO MENOS APETITE?		
2. O PACIENTE TEM TIDO MAIS APETITE?		
3. O PACIENTE PERDEU PESO? QUANTO NO ÚLTIMO MÊS? (ESCALA CORNELL)		
4. O PACIENTE GANHOU PESO?		
5. O PACIENTE APRESENTOU ALGUMA MUDANÇA NO COMPORTAMENTO ALIMENTAR, COMO COLOCAR MUITA COMIDA NA BOCA DE UMA SÓ VEZ?		
6. O PACIENTE APRESENTOU ALGUMA MUDANÇA NO TIPO DE COMIDA QUE GOSTA, COMO DOCES EM EXCESSO OU OUTROS TIPOS ESPECÍFICOS DE ALIMENTO?		
7. O PACIENTE DESENVOLVEU COMPORTAMENTOS ALIMENTARES NOVOS, COMO COMER EXATAMENTE OS MESMOS TIPOS DE COISAS TODOS DIAS OU INGERIR OS MESMOS ALIMENTOS EXATAMENTE NA MESMA ORDEM?		
8. O PACIENTE APRESENTOU ALGUMA OUTRA ALTERAÇÃO DE APETITE OU ALIMENTAR SOBRE A QUAL NÃO CONVERSAMOS?		
SE A PERGUNTA DE RASTREAMENTO FOR CONFIRMADA, DETERMINE A FREQUÊNCIA E A INTENSIDADE		
FREQUENCIA		
INTENSIDADE		
DESGASTE: QUAL O GRAU DE DESGASTE EMOCIONAL QUE LHE CAUSA ESTE COMPORTAMENTO?		

INVENTÁRIO NEUROPSIQUIÁTRICO

ITEM	NA	Aus	Freq (F)	Int (I)	F x I	Desgaste
DELÍRIOS	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
ALUCINAÇÕES	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
AGITAÇÃO	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
DEPRESSÃO/DISFORIA	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
ANSIEDADE	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
EUFORIA/ELAÇÃO	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
APATIA/INDIFERENÇA	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
DESINIBIÇÃO	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
IRRITABILIDADE/LABILIDADE	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
COMPORTAMENTO MOTOR ABERRANTE	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
COMPORTAMENTOS NOTURNOS	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
APETITE/ALTERAÇÕES ALIMENTARES	X	0	1 2 3 4	1 2 3		0 1 2 3 4 5
TOTAL						

ANEXO H. Escore Clínico de Demência– CDR

ESTA É UMA ENTREVISTA SEMI-ESTRUTURADA. POR FAVOR, FAÇA TODAS ESTAS PERGUNTAS. FAÇA QUAISQUER QUESTÕES ADICIONAIS QUE SEJAM NECESSÁRIAS PARA DETERMINAR O CDR DO SUJEITO. POR FAVOR, TOME NOTA DAS INFORMAÇÕES DAS PERGUNTAS ADICIONAIS.

QUESTÕES SOBRE JULGAMENTO E RESOLUÇÃO DE PROBLEMAS PARA O INFORMANTE

1. EM GERAL, SE VOCÊ TIVESSE QUE AVALIAR AS HABILIDADES DELE/DELA PARA RESOLVER PROBLEMAS ATUALMENTE, VOCÊ CONSIDERARIA QUE ELAS SÃO:
 - ☐ TÃO BOAS QUANTO SEMPRE FORAM.
 - ☐ BOAS, MAS NÃO TÃO BOAS QUANTO ANTES.
 - ☐ REGULARES.
 - ☐ RUINS.
 - ☐ NÃO HÁ NENHUMA HABILIDADE.
2. AVALIE SUA HABILIDADE EM LIDAR COM PEQUENAS QUANTIAS DE DINHEIRO (EX.: TROCAR DINHEIRO, DAR GORJETA):
 - ☐ NÃO HÁ PERDA.
 - ☐ ALGUMA PERDA.
 - ☐ PERDA GRAVE
3. AVALIE SUA HABILIDADE EM LIDAR COM TRANSAÇÕES FINANCEIRAS COMPLICADAS (EX.: PAGAR CONTAS, CONTROLE DE CONTA BANCÁRIA):
 - ☐ NÃO HÁ PERDA.
 - ☐ ALGUMA PERDA.
 - ☐ PERDA GRAVE.
4. ELE/ELA PODE LIDAR COM UMA EMERGÊNCIA DOMÉSTICA (EX. VAZAMENTO NOS ENCANAMENTOS, PEQUENOS INCÊNDIOS):
 - ☐ TÃO BEM QUANTO ANTES.
 - ☐ PIOR DO QUE ANTES POR CAUSA DA DIFICULDADE DE PENSAMENTO (RACIOCÍNIO).
 - ☐ PIOR DO QUE ANTES, POR OUTRA RAZÃO. (QUAL) _____
5. ELE/ELA PODE ENTENDER SITUAÇÕES OU EXPLICAÇÕES?
 - ☐ FREQUENTEMENTE ☐ ÀS VEZES ☐ RARAMENTE ☐ NÃO SABE
6. **(NÃO É NECESSÁRIO FAZER ESSA PERGUNTA, PODE SER INFERIDA PELO NPI. APENAS PREENCHER ABAIXO) -**
 ELE/ELA SE COMPORTA DE MODO APROPRIADO* [ISTO É, EM SUA MANEIRA USUAL (PRÉ-DOENÇA)] EM SITUAÇÕES SOCIAIS E EM INTERAÇÃO COM OUTRAS PESSOAS?
 - ☐ FREQUENTEMENTE ☐ ÀS VEZES ☐ RARAMENTE ☐ NÃO SABE

* ESTE ITEM AVALIA COMPORTAMENTO, NÃO APARÊNCIA.

QUESTÕES SOBRE ASSUNTOS COMUNITÁRIOS PARA O INFORMANTE

OCUPACIONAL

1. O SUJEITO AINDA ESTÁ TRABALHANDO? ☐ SIM ☐ NÃO ☐ N/A
 SE NÃO APLICÁVEL- VÁ PARA O ITEM NÚMERO 4
 SE SIM- VÁ PARA O ITEM NÚMERO 3
 SE NÃO - VÁ PARA O ITEM NÚMERO 2
2. OS PROBLEMAS DE MEMÓRIA OU DE PENSAMENTO (RACIOCÍNIO) CONTRIBUÍRAM PARA A DECISÃO DO SUJEITO DE SE APOSENTAR? (A QUESTÃO 4 É A PRÓXIMA) ☐ SIM ☐ NÃO ☐ N/A
3. O SUJEITO TEM DIFICULDADE SIGNIFICANTE EM SEU TRABALHO POR CAUSA DE PROBLEMAS COM MEMÓRIA OU PENSAMENTO (RACIOCÍNIO)?
 - ☐ RARAMENTE OU NUNCA ☐ ÀS VEZES ☐ FREQUENTEMENTE ☐ NÃO SABE

SOCIAL –PREENCHER SIMULTANEAMENTE O ITEM 7 DA ESCALA DAD

4. ELE/ELA ALGUMA VEZ DIRIGIU CARRO? ☐ SIM ☐ NÃO
 SE NÃO APLICÁVEL- VÁ PARA O ITEM NÚMERO 8
 SE SIM- VÁ PARA O ITEM NÚMERO 5
 SE NÃO - VÁ PARA O ITEM NÚMERO 8
5. ELE/ELA DIRIGE CARROS ATUALMENTE? ☐ SIM ☐ NÃO
6. SE NÃO, É DEVIDO A PROBLEMAS DE MEMÓRIA OU PENSAMENTO (RACIOCÍNIO)? ☐ SIM ☐ NÃO
7. SE ELE/ELA AINDA ESTÁ DIRIGINDO, HÁ PROBLEMAS OU RISCOS DEVIDO AO PENSAMENTO (RACIOCÍNIO) POBRE?
☐ SIM ☐ NÃO
8. ELE/ELA É CAPAZ DE FAZER COMPRAS PARA SUAS PRÓPRIAS NECESSIDADES INDEPENDENTEMENTE?
☐ RARAMENTE OU NUNCA (PRECISA SER ACOMPANHADO EM QUALQUER COMPRA) ☐ ÀS VEZES (PODE COMPRAR UM NÚMERO LIMITADO DE ITENS, COMPRA ITENS DUPLICADOS OU ESQUECE ITENS NECESSÁRIOS) ☐ FREQUENTEMENTE ☐ NÃO SABE
9. ELE/ELA É CAPAZ DE FAZER ATIVIDADES INDEPENDENTEMENTE FORA DE SUA CASA?
☐ RARAMENTE OU NUNCA (FREQUENTEMENTE INCAPAZ DE REALIZAR ATIVIDADES SEM AJUDA) ☐ ÀS VEZES (ATIVIDADES LIMITADAS OU DE ROTINA, POR EXEMPLO, PARTICIPAÇÃO SUPERFICIAL NA IGREJA OU REUNIÕES, IDAS A SALÃO DE BELEZA). ☐ FREQUENTEMENTE (PARTICIPAÇÃO SIGNIFICATIVA EM ATIVIDADES, POR EXEMPLO, VOTAR) ☐ NÃO SABE
10. ELE/ELA É LEVADO A EVENTOS SOCIAIS FORA DA CASA DE FAMILIARES? ☐ SIM ☐ NÃO
 SE NÃO, POR QUE NÃO?
11. UM OBSERVADOR CASUAL DO COMPORTAMENTO DO SUJEITO PENSARIA QUE ELE ESTÁ DOENTE? ☐ SIM ☐ NÃO
12. SE INSTITUCIONALIZADO, ELE/ELA PARTICIPA BEM DE ATIVIDADES SOCIAIS? ☐ SIM ☐ NÃO

IMPORTANTE:

AS INFORMAÇÕES COLETADAS SÃO SUFICIENTES PARA CLASSIFICAR O NÍVEL DE COMPROMETIMENTO DO SUJEITO EM ASSUNTOS COMUNITÁRIOS?

SE NÃO, POR FAVOR, INVESTIGUE MAIS.

ATIVIDADES NA COMUNIDADE: TAIS COMO IR À IGREJA, VISITAR AMIGOS OU FAMÍLIA, ATIVIDADES POLÍTICAS, ORGANIZAÇÕES PROFISSIONAIS TAIS COMO ASSOCIAÇÕES, OUTROS GRUPOS PROFISSIONAIS, CLUBES SOCIAIS, ORGANIZAÇÃO DE SERVIÇOS, PROGRAMAS EDUCACIONAIS).

* POR FAVOR, ADICIONE NOTAS SE NECESSÁRIO PARA ESCLARECER O NÍVEL DE FUNCIONAMENTO DO SUJEITO NESTA ÁREA.

QUESTÕES SOBRE O LAR E ATIVIDADES DE LAZER PARA O INFORMANTE**(PREENCHER SIMULTANEAMENTE AS QUESTÕES 5 E 10 DA ESCALA DAD)**

1A) QUE MUDANÇAS OCORRERAM EM SUAS HABILIDADES DE REALIZAR TAREFAS DOMÉSTICAS?

1B) O QUE ELE/ELA AINDA PODE FAZER BEM?

2A) QUE MUDANÇAS OCORRERAM EM SUAS HABILIDADES PARA REALIZAR SEUS PASSATEMPOS (HOBBIES)?

2B) O QUE ELE/ELA AINDA PODE FAZER BEM?

3) SE INSTITUCIONALIZADO, O QUE ELE/ELA NÃO PODE MAIS FAZER BEM (CASA E HOBBIES)

ATIVIDADES DA VIDA DIÁRIA (BLESSED):

4. HABILIDADE PARA REALIZAR TAREFAS DOMÉSTICAS

NENHUMA PERDA

PERDA GRAVE

0

0,5

1

POR

FAVOR,

DESCREVA:

5. ELE/ELA É CAPAZ DE REALIZAR TAREFAS DOMÉSTICAS ATÉ O NÍVEL DE: (ESCOLHA UMA, O INFORMANTE NÃO PRECISA SER PERGUNTADO DIRETAMENTE)

☐ SEM FUNÇÃO SIGNIFICATIVA

(REALIZA ATIVIDADES SIMPLES, TAIS COMO FAZER A CAMA, SOMENTE COM MUITA SUPERVISÃO)

☐ FUNCIONA SOMENTE EM ATIVIDADES LIMITADAS

(COM ALGUMA SUPERVISÃO, LAVA A LOUÇA COM LIMPEZA ACEITÁVEL, COLOCA A MESA)

☐ FUNCIONA INDEPENDENTEMENTE EM ALGUMAS ATIVIDADES

(OPERA EQUIPAMENTOS, TAL COMO ASPIRADOR DE PÓ, PREPARA REFEIÇÕES SIMPLES)

☐ FUNCIONA EM ATIVIDADES USUAIS MAS NÃO NO NÍVEL USUAL

☐ FUNCIONA NORMALMENTE EM ATIVIDADES USUAIS

IMPORTANTE:

AS INFORMAÇÕES COLETADAS SÃO SUFICIENTES PARA CLASSIFICAR O NÍVEL DE COMPROMETIMENTO DO SUJEITO EM CASA & HOBBIES?

SE NÃO, POR FAVOR INVESTIGUE MAIS.

TAREFAS DOMÉSTICAS: TAIS COMO COZINHAR, LAVAR, LIMPAR, FAZER COMPRAS, LEVAR O LIXO PARA FORA, LIMPAR O QUINTAL, MANUTENÇÃO DE CUIDADOS BÁSICOS E REPAROS BÁSICOS NA CASA

HOBBIES: COSTURAR, PINTAR, ARTESANATO, LEITURA, ENTRETENIMENTO, FOTOGRAFIA, JARDINAGEM, IR AO TEATRO OU CONCERTO, TRABALHO EM MADEIRA, PARTICIPAÇÃO EM ESPORTES.

QUESTÕES SOBRE O AUTOCUIDADO PARA O INFORMANTE
(FAZER JUNTO COM OS ITENS 2, 1, 4 E 3 DA ESCALA DAD)

“QUAL SUA ESTIMATIVA DA HABILIDADE MENTAL DELE (A) NAS SEGUINTE ÁREAS:”

VESTIR-SE (BLESSED) (DAD ITEM 2)	SEM AJUDA (0)	ÀS VEZES NÃO ABOTOA OS BOTÕES CORRETAMENTE,... (1)	SEQÜÊNCIA ERRADA - ESQUECE ITENS COMUMENTE. (2)	INCAPAZ DE SE VESTIR (3)
LAVAR-SE (ARRUMAR- SE) (DAD ITEM 1)	SEM AJUDA (0)	NECESSITA DE ESTÍMULO (1)	ALGUMAS VEZES PRECISA DE AJUDA (2)	SEMPRE – OU QUASE SEMPRE – PRECISA DE AJUDA (3)
HÁBITOS À MESA (DAD ITEM 4)	DE MODO LIMPO; UTILIZA OS TALHERES ADEQUADOS. (0)	DE MODO DESORGANIZADO; UTILIZA APENAS COLHER. (1)	APENAS SÓLIDOS SIMPLES (2)	TEM QUE SER ALIMENTADO (3)
CONTROLE DE ESFÍNCTER (DAD ITEM 3)	CONTROLE COMPLETO NORMAL (0)	OCASIONALMENTE MOLHA A CAMA (1)	FREQÜENTEMENTE MOLHA A CAMA (2)	DUPLAMENTE INCONTINENTE (3)

*ESCORE 1 PODE SER CONSIDERADO SE O AUTO-CUIDADO ESTIVER COMPROMETIDO QUANDO COMPARADO A UM ESTADO ANTERIOR, MESMO QUE NÃO RECEBA ESTÍMULO.

APÓS APLICAR O CDR, PREENCHER OS ITENS 6 E 9 DA ESCALA DAD.
 CONFIRMAR DADOS DA ESCALA CORNELL COM O PACIENTE.

ANEXO I. Escala de avaliação de incapacidade na demência (DAD)

ORIENTAÇÃO GERAL PARA O ENTREVISTADO: FAREMOS AO SR./SRA. ALGUMAS PERGUNTAS SOBRE AS ATIVIDADES QUE SEU FAMILIAR FEZ NAS ÚLTIMAS DUAS SEMANAS. SUAS RESPOSTAS PARA ESTAS PERGUNTAS PODERÃO SER "SIM", "NÃO", "NÃO PÔDE FAZER" OU "NUNCA FEZ". O SR./SRA. VAI RESPONDER "SIM" QUANDO O SEU FAMILIAR TIVER FEITO OU TIVER TENTADO FAZER ALGUMA DAS ATIVIDADES NAS DUAS ÚLTIMAS SEMANAS, SEM AJUDA E SEM SER LEMBRADO POR ALGUÉM. O SR./SRA. VAI RESPONDER "NÃO" QUANDO O SEU FAMILIAR NÃO TIVER FEITO OU NÃO TIVER TENTADO FAZER ESTA ATIVIDADE PORQUE NÃO CONSEGUE MAIS FAZER ISSO SEM AJUDA OU SEM SER LEMBRADO POR ALGUÉM. O SR./SRA. VAI RESPONDER "NÃO PÔDE FAZER" QUANDO O SEU FAMILIAR NÃO TIVER FEITO OU NÃO TIVER TENTADO FAZER UMA ATIVIDADE PORQUE ELE NÃO TEVE A OPORTUNIDADE NESTAS DUAS ÚLTIMAS SEMANAS. O SR./SRA. VAI RESPONDER "NUNCA FEZ" QUANDO O SEU FAMILIAR NÃO TIVER FEITO OU NÃO TIVER TENTADO FAZER UMA ATIVIDADE PORQUE ELE NUNCA FEZ ISSO. AS PERGUNTAS SERÃO SEMPRE SOBRE O QUE ELE REALMENTE/ EFETIVAMENTE FEZ NESTAS DUAS ÚLTIMAS SEMANAS E NÃO SOBRE O QUE ELE É CAPAZ DE FAZER OU SERIA CAPAZ DE FAZER. PRESTE ATENÇÃO NAS PERGUNTAS E PROCURE RESPONDER EXATAMENTE O QUE ESTÁ SENDO PERGUNTADO. MUITAS VEZES VAMOS PERGUNTAR SE SEU FAMILIAR **TENTOU** FAZER ALGO. OUTRAS VEZES VAMOS PERGUNTAR SE ELE **CONSEGUIU SE ORGANIZAR E PLANEJAR** ALGUMA ATIVIDADE. OUTRAS PERGUNTAS SERÃO PARA SABERSE ELE **CONSEGUIU OU NÃO COMPLETAR** A TAREFA. POR EXEMPLO, SE PERGUNTARMOS SE ELE TENTOU MUDAR UM CANAL DE TV, A RESPOSTA SERÁ "SIM" SE ELE TENTOU USAR O CONTROLE OU APERTAR OS BOTÕES DA TV, CONSEGUINDO OU NÃO MUDAR O CANAL. SÓ O FATO DE TENTAR, CONTA NESTA PERGUNTA. SE PERGUNTARMOS SE ELE MUDOU O CANAL, AÍ SIM, QUEREMOS SABER SE ELE CONSEGUIU FAZER ISSO OU NÃO. PRESTE BASTANTE ATENÇÃO E SE TIVER DÚVIDAS PERGUNTE.

ORIENTAÇÃO PARA O AVALIADOR: FAZER AS PERGUNTAS CONFORME ESTÃO NO QUESTIONÁRIO EVITANDO ADAPTAÇÕES. PARA AS QUESTÕES QUE TIVEREM UM ASTERISCO (*) UTILIZAR OS EXEMPLOS SUGERIDOS. AS PALAVRAS "TENTOU" E "DECIDIU" PODEM SER SUBSTITUÍDAS POR "TEVE A INICIATIVA DE". SEMPRE QUE NECESSÁRIO REPITA AS ORIENTAÇÕES GERAIS.

DURANTE AS ÚLTIMAS DUAS SEMANAS, O PACIENTE SEM AJUDA E SEM SER LEMBRADO ...	INICIATIVA			PLANEJAMENTO E ORGANIZAÇÃO			REALIZAÇÃO EFETIVA		
	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3
1 – HIGIENE									
a . Tentou lavar-se sozinho ou tomar banho		☐	☐	☐					
b. Tentou escovar os dentes ou cuidar de sua dentadura		☐	☐	☐					
c. Decidiu cuidar de seu próprio cabelo (lavar e pentear)		☐	☐	☐					
d. Preparou a água, as toalhas e o sabonete para se lavar ou tomar um banho* (*ligou/ abriu o chuveiro; colocou a água em uma temperatura agradável, levou sua toalha ao banheiro)					☐	☐	☐		
e. Lavou e secou completamente todas as partes de seu corpo com segurança* (*sem problemas)							☐	☐	☐
f. Escovou seus dentes ou cuidou de sua dentadura adequadamente							☐	☐	☐
g. Cuidou de seu cabelo (lavou e penteou)							☐	☐	☐

DURANTE AS ÚLTIMAS DUAS SEMANAS, O PACIENTE SEM AJUDA OU SEM SER LEMBRADO ...	INICIATIVA			PLANEJAMENTO E ORGANIZAÇÃO			REALIZAÇÃO EFETIVA		
	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3
2 – VESTIR-SE									
a . Tentou vestir-se		☐	☐	☐					
b. Escolheu roupas certas (roupas adequadas para a ocasião, roupas limpas, roupas adequadas ao tempo, roupas com cores que combinam)					☐	☐	☐		
c. Vestiu-se sozinho na ordem certa (roupas de baixo, saia/calça, sapatos)					☐	☐	☐		
d. Vestiu-se completamente.							☐	☐	☐
e. Tirou toda a roupa.							☐	☐	☐
3 – CONTINÊNCIA									
a . Decidiu usar o banheiro nos momentos certos		☐	☐	☐					
b. Usou o banheiro sem problemas							☐	☐	☐
4 – ALIMENTAR-SE									
a . Decidiu que precisava comer* (*Quando estava com fome, pediu alguma coisa para comer ou foi pegar sozinho)		☐	☐	☐					
b. Escolheu os talheres e os temperos* certos ao comer. (*escolheu corretamente se deveria usar um garfo, uma faca ou uma colher dependendo do alimento, escolheu os temperos certos, por exemplo, açúcar para o suco/ café; sal para a salada.)					☐	☐	☐		
c. Comeu sua refeição em um ritmo* normal e com boas maneiras. (* em tempo normal, nem rápido nem lento demais.)							☐	☐	☐
5 – PREPARAÇÃO DA REFEIÇÃO									
a . Tentou preparar uma refeição ou um lanche para si mesmo.			☐	☐					
b. Planejou adequadamente uma refeição leve ou um lanche (escolheu/separou os ingredientes/ utensílios* para cozinhar) * utensílios = objetos, coisas					☐	☐	☐		

c. Preparou ou cozinhou uma refeição leve ou um lanche com segurança*. (*sem problemas, sem derrubar nada, sem acidentes)							☐	☐	☐
--	--	--	--	--	--	--	--------------------------	--------------------------	--------------------------

DURANTE AS ÚLTIMAS DUAS SEMANAS, O PACIENTE SEM AJUDA OU SEM SER LEMBRADO ...	INICIATIVA			PLANEJAMENTO E ORGANIZAÇÃO			REALIZAÇÃO EFETIVA		
	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3
6 – USO DO TELEFONE									
a . Tentou telefonar para alguém em um momento adequado.		☐	☐	☐					
b. Achou e discou um número de telefone corretamente.					☐	☐	☐		
c. Conversou adequadamente ao telefone.							☐	☐	☐
d. Anotou* e comunicou um recado telefônico de forma exata*. (* somente para pacientes alfabetizados) (*correta)							☐	☐	☐
7 – ATIVIDADE FORA DE CASA									
a . Decidiu sair (andar, fazer uma visita, comprar) em um momento adequado.		☐	☐	☐					
b. Organizou adequadamente sua saída em relação a transporte, chaves, destino, tempo, dinheiro necessário, lista de compras.* (*pensou no transporte, destino e tempo; levou as chaves e dinheiro necessário, preparou ou levou lista de compras)					☐	☐	☐		
c. Saiu e encontrou um destino familiar sem se perder.							☐	☐	☐
d. Utilizou de forma segura* o meio de transporte adequado (carro, ônibus, táxi) (*sem perder-se ou ter problemas no trajeto ou para pagar)							☐	☐	☐
e. Retornou da loja com os itens apropriados. (*com as compras certas)							☐	☐	☐
8 – FINANÇAS E CORRESPONDÊNCIAS									
a . Mostrou interesse em assuntos pessoais, por ex. finanças e correspondências.		☐	☐	☐					

b. Organizou suas finanças* para pagar suas contas (cheques, extrato bancário*, contas). (*seu dinheiro) (*papéis de banco)					☐	☐	☐		
---	--	--	--	--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--	--

DURANTE AS ÚLTIMAS DUAS SEMANAS, O PACIENTE SEM AJUDA OU SEM SER LEMBRADO ...	INICIATIVA			PLANEJAMENTO E ORGANIZAÇÃO			REALIZAÇÃO EFETIVA		
	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3	Não 1	Sim 2	N/D 3
c. Organizou adequadamente sua correspondência em relação a papéis, endereço, selos. (* Quando seu familiar escreveu uma carta foi capaz de colocá-la em um envelope e preencher este envelope corretamente para enviá-la?)					☐	☐	☐		
d. Lidou adequadamente com seu dinheiro (fez troca)							☐	☐	☐
9- MEDICAÇÕES									
a .Decidiu tomar suas medicações no momento correto.		☐	☐	☐					
b. Utilizou suas medicações como prescrito (de acordo com a dosagem certa).							☐	☐	☐
10 – LAZER E TAREFAS DE CASA									
A . Demonstrou interesse em atividades de lazer.* (*coisas que gosta de fazer ou que gostava de fazer antes de ficar doente, dentro ou fora de casa)		☐	☐	☐					
b. Mostrou-se interessado em tarefas domésticas que costumava fazer no passado (* exemplos: se mulher: cozinhar, arrumar a casa; se homem: fazer pequenos consertos, pintura)		☐	☐	☐					
c. Planejou e organizou adequadamente as tarefas domésticas que costumava fazer no passado.* (*pegou, separou os objetos/ as coisas necessárias para cozinhar, fazer um conserto)					☐	☐	☐		
d. Completou* adequadamente as tarefas domésticas que costumava realizar no passado. (*conseguiu fazer)							☐	☐	☐

e. Ficou em casa sozinho seguramente* quando necessário. (*sem problemas)							☐	☐	☐
TOTAIS				Por favor, marque o Total de Sim, Não e N/D na Página de Avaliação para Escore na Ficha Clínica.					
Número total de respostas "Sim"									
Número total de respostas "Não"									
Número total de respostas "N/D"									

ANEXO J. Questionário de atividades funcionais (PFEFFER)

1. ELE (ELA) MANUSEIA SEU PRÓPRIO DINHEIRO?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

2. ELE (ELA) É CAPAZ DE COMPRAR ROUPAS, COMIDA, COISAS PARA CASA SOZINHO(A)?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

3. ELE (ELA) É CAPAZ DE ESQUENTAR A ÁGUA PARA O CAFÉ E APAGAR O FOGO?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

4. ELE (ELA) É CAPAZ DE PREPARAR UMA COMIDA?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

5. ELE (ELA) É CAPAZ DE MANTER-SE EM DIA COM AS ATUALIDADES, COM OS ACONTECIMENTOS DA COMUNIDADE OU DA VIZINHANÇA?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

6. ELE (ELA) É CAPAZ DE PRESTAR ATENÇÃO, ENTENDER E DISCUTIR UM PROGRAMA DE RÁDIO OU TELEVISÃO, UM JORNAL OU UMA REVISTA?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

7. ELE (ELA) É CAPAZ DE LEMBRAR-SE DE COMPROMISSOS, ACONTECIMENTOS FAMILIARES, FERIADOS?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

8. ELE (ELA) É CAPAZ DE MANUSEAR SEUS PRÓPRIOS REMÉDIOS?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE
2 = NECESSITA DE AJUDA
3 = NÃO É CAPAZ

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

9. ELE (ELA) É CAPAZ DE PASSEAR PELA VIZINHANÇA E ENCONTRAR O CAMINHO DE VOLTA PARA CASA?

0 = NORMAL
1 = FAZ, COM DIFICULDADE

0 = NUNCA O FEZ, MAS PODERIA FAZÊ-LO AGORA
1 = NUNCA O FEZ E AGORA TERIA DIFICULDADE

2 = NECESSITA DE AJUDA

3 = NÃO É CAPAZ

10. ELE (ELA) PODE SER DEIXADO(A) EM CASA SOZINHO(A) DE FORMA SEGURA?

0 = NORMAL

1 = SIM, MAS COM PRECAUÇÕES

2 = SIM, POR PERÍODOS CURTOS

3 = NÃO PODERIA

0 = NUNCA FICOU, MAS PODERIA FICAR AGORA

1 = NUNCA FICOU E AGORA TERIA DIFICULDADE

ANEXO K. Avaliação CDR-DLFT- Box do escore de gravidade

Demência	Nenhuma CDR 0	Questionável CDR 0,5	Leve CDR 1	Moderado CDR 2	Grave CDR 3
Memória	Sem perda da memória; esquecimento inconstante	Esquecimento leve consistente, relembra parcialmente eventos. "Esquecimento Benigno"	Perda moderada da memória, mais acentuada para eventos recentes. Interferência nas atividades da vida diária.	Perda grave da memória; com retenção apenas de dados fortemente consolidados, novos dados são rapidamente perdidos.	Perda grave da memória; apenas fragmentos permanecem.
Orientação	Orientação plena.	Orientação plena, exceto dificuldade branda com datas.	Dificuldade moderada com datas, orientado quanto ao "espaço" onde se realiza o exame; pode apresentar desorientação geográfica.	Dificuldade grave com datas; desorientação usual quanto ao tempo. Permanece quanto ao espaço.	Orientação apenas em relação a pessoas.
Julgamento e resolução de problemas	Resolve problemas do dia-a-dia, incluindo atividades comerciais e financeiras; capacidade de julgamento adequado quando comparada ao desempenho anterior.	Incapacidade leve para resolver problemas, identificar similaridades e diferenças.	Dificuldade moderada no manejo de problemas, identificação de similaridades e diferenças. Julgamento social usualmente preservado.	Enorme incapacidade para manejar problemas, similaridades e diferenças. Julgamento social comprometido.	Incapaz de fazer julgamentos ou resolver problemas.
Assuntos Comunitários	Funcionalmente independente ao nível usual de trabalho, compras, atividades voluntárias e grupos sociais.	Leve incapacidade nestas atividades.	Incapaz de funcionar independentemente nestas atividades, ainda que possa se engajar em algumas. Parece normal quando casualmente inspecionado.	Sem pretensão de manter funções independentes fora do domicílio. Parece suficientemente bem para ser levado a atividades fora do domicílio.	Parece muito doente para ser levado para fora do domicílio.
Atividades domésticas e passatempo	Vida doméstica, passatempo e interesse intelectual bem	Vida doméstica, passatempo e interesse intelectual levemente	Incapacidade leve, porém definitiva, para atividades do lar. Abandono de atividades mais	Somente as ações simples estão preservadas; interesse restrito.	Ausência de atividades significantes no domicílio.

	mantidos.	comprometidos.	difíceis e passatempos complicados. Outros interesses abandonados.		
Cuidado Pessoal	Plenamente capaz de manter autocuidados.	Plenamente capaz de manter autocuidados.	Necessita de "incentivo".	Requer assistência no vestuário, higiene e manejo de itens pessoais.	Requer muita ajuda no cuidado pessoal; incontinência frequente.
Comportamento e Personalidade	Comportamento social apropriado.	Alterações questionáveis no comportamento, empatia, adequação das ações.	Alterações leves mas evidentes no comportamento.	Alterações moderadas no comportamento que afetam as relações interpessoais e interações de modo significativo.	Alterações graves no comportamento, fazendo com que as interações interpessoais sejam unidirecionais.
Linguagem	Nenhuma dificuldade de linguagem ou experiências de ponta-da-língua ocasionais	Dificuldades leves e consistentes em achar palavras; simplificação na escolha das palavras; circunlóquios, diminuição no tamanho das frases; e/ou dificuldades leves na compreensão.	Dificuldade moderada em achar palavras durante a fala, não consegue nomear objetos no ambiente; diminuição no tamanho das frases e/ou frases agramáticas ; e/ou diminuição na compreensão durante conversação e leitura	Comprometimento moderado a grave na fala ou na compreensão; tem dificuldade de comunicar pensamentos; escrita pode ser um pouco mais eficaz.	Déficits graves na compreensão; sem fala inteligível.

ANEXO L. Parecer de aprovação do comitê de ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA
FACULDADE DE MEDICINA DA
USP - HCFMUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Validação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na degeneração lobar frontotemporal.

Pesquisador: Mônica Sanches Yassuda

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 16608113.0.0000.0068

Instituição Proponente: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 311.601

Data da Relatoria: 05/06/2013

Apresentação do Projeto:

Há poucos estudos em nosso país sobre a Degeneração Lobar Frontotemporal (DLFT) e o avanço das investigações clínicas sobre esta forma demência degenerativa depende de instrumentos de avaliação adequados. Portanto a validação de uma escala específica para DLFT, a Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na Degeneração Lobar Frontotemporal, vem de encontro às necessidades neste campo.

O projeto sobre este tema apresentado pelos autores está bem elaborado.

Objetivo da Pesquisa:

O objetivo da pesquisa está bem definido no seu título: Validação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na degeneração lobar frontotemporal.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

O risco é mínimo pois para este estudo os pacientes vão submeter-se apenas à aplicação de questionários.

O benefício será a viabilização de um instrumento de investigação clínica validado para o nosso meio.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A metodologia do estudo está bem elaborada e os coordenadores são pesquisadores com larga

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar

Bairro: Cerqueira Cesar

CEP: 05.403-010

UF: SP

Município: SAO PAULO

Telefone: (11)2661-7585

Fax: (11)2661-7585

E-mail: marcia.carvalho@hc.fm.usp.br

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA
FACULDADE DE MEDICINA DA
USP - HCFMUSP

Continuação do Parecer: 311.601

experiência nesta área da Neurologia. Não há restrições éticas.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Os termos obrigatórios requeridos foram apresentados

Recomendações:

Não há recomendações a serem feitas aos autores

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Com base nas considerações anteriores e não havendo pendências ou inadequações concluímos que o estudo deve ser aprovado

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Em conformidade com o item IX.2 da Resolução CNS nº 196/96, cabe ao pesquisador: a) desenvolver o projeto conforme delineado; b) elaborar e apresentar relatórios parciais e final; c) apresentar dados solicitados pelo CEP, a qualquer momento; d) manter em arquivo sob sua guarda, por 5 anos da pesquisa, contendo fichas individuais e todos os demais documentos recomendados pelo CEP; e) encaminhar os resultados para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico participante do projeto; f) justificar perante ao CEP interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.

SAO PAULO, 21 de Junho de 2013

Assinador por:
Luiz Eugênio Garcez Leme
(Coordenador)

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar

Bairro: Cerqueira Cesar

CEP: 05.403-010

UF: SP

Município: SAO PAULO

Telefone: (11)2661-7585

Fax: (11)2661-7585

E-mail: marcia.carvalho@hc.fm.usp.br

ANEXO M. Termo de consentimento livre e esclarecido para o (a) cuidador (a) acompanhante

**HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO-HCFMUSP**

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1.NOME:

.....
DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : SEXO : .M ☐ F ☐
DATA NASCIMENTO:/...../.....
ENDEREÇO Nº APTO:
BAIRRO: CIDADE
CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)
.....

2.RESPONSÁVEL

LEGAL

.....
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)
DOCUMENTO DE IDENTIDADE :SEXO: M ☐ F ☐
DATA NASCIMENTO.:/...../.....
ENDEREÇO: Nº..... APTO:
BAIRRO: CIDADE:
CEP: TELEFONE: DDD
(.....).

DADOS SOBRE A PESQUISA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **Validação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na Degeneração Lobar Frontotemporal (FRS).**

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Profa Dra Mônica Yassuda

CARGO/FUNÇÃO: Psicóloga INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº CRP 06/35600-8

PESQUISADOR EXECUTANTE: Thaís Bento Lima da Silva INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL N: NÃO POSSUI

CARGO/FUNÇÃO: Bacharel em Gerontologia UNIDADE DO HCFMUSP: Divisão de Clínica Neurológica

2. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA: RISCO MÍNIMO ☒ RISCO MÉDIO ☐

RISCO BAIXO ☐ RISCO MAIOR ☐

3. DURAÇÃO DA PESQUISA : 4 ANOS

1 – É muito importante testar instrumentos para avaliar problemas de comportamento e as dificuldades em tarefas diárias em adultos e idosos para ajudar no reconhecimento de doenças que afetam a memória. A identificação destes problemas ajuda a iniciar o tratamento e possibilita a orientação a familiares e cuidadores, contribuindo para a segurança e bem estar do paciente.

Desenho do estudo e objetivo(s): inclui uma avaliação em tarefas parecidas com as tarefas diárias e tarefas de atenção e memória de adultos e idosos com diagnóstico prévio de Doença de Alzheimer, ou com algum subtipo da Degeneração Lobar Frontotemporal, a saber Demência Semântica, Demência Frontotemporal variante comportamental, Afasia Progressiva não-fluente, atendidos em um ambulatório de Neurologia.

Esta pesquisa tem o objetivo de realizar a validação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na Degeneração Lobar Frontotemporal (FRS) para o contexto brasileiro.

2- Procedimentos: O (a) seu (a) familiar responderá questões e testes simples que avaliam a memória e o desempenho em tarefas diárias. Também responderá um questionário com perguntas referentes à idade, escolaridade, renda e questões gerais sobre o estado de saúde. Toda a avaliação terá duração de cerca de 60 minutos.

2 – Não será realizado nenhum tipo de procedimento, como coleta de sangue ou exames de outra natureza;

3 –Durante a realização dos questionários, o (a) seu (a) familiar não correrá nenhum tipo de risco ou de desconforto. A qualquer momento poderá perguntar a respeito do estudo ou interromper a participação.

4 – Ao participar desta pesquisa, o (a) seu (a) familiar receberá orientações sobre seu estado de saúde e orientações que podem ajudá-lo na realização das tarefas cotidianas.

5 – O (a) seu familiar terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é a Dra Mônica Sanches Yassuda e o pesquisador executante é a gerontóloga Thaís Bento Lima da Silva que poderão ser encontrados no endereço *Avenida Doutor Enéas Carvalho de Aguiar, 255, Cerqueira César, CEP: 054030-000- São Paulo, SP- Brasil*. Telefone: 55-11-2661-7206. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre

em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: (11) 2661-6442 verificar se mudou, ramais 16, 17 e 18- E-mail: cappesq@hcnet.usp.br

6 – É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento na Instituição;

7– Direito de confidencialidade – As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente. Os dados obtidos neste estudo serão divulgados na forma de números, por meio de análise estatística. As informações fornecidas serão sigilosas, assegurando-se confidencialidade e privacidade.

8 – Direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais das pesquisas, quando em estudos abertos, ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores;

9 – Despesas e compensações: não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação.

10 - Compromisso do pesquisador de utilizar os dados e o material coletado somente para esta pesquisa.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo **“VALIDAÇÃO DA ESCALA DE AVALIAÇÃO CLÍNICA PARA ESTADIAMENTO E PROGRESSÃO NA DEGENERAÇÃO LOBAR FRONTOTEMPORAL (FRS).”**

Eu discuti com a Dra. **Mônica Sanches Yassuda** e/ou Thais BL Silva sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do paciente/representante legal Data / /

Assinatura da testemunha

Data ____ / ____ / ____

para casos de pacientes menores de 18 anos, analfabetos, semi-analfabetos ou portadores de deficiência auditiva ou visual.

(Somente para o responsável do projeto)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Assinatura do responsável pelo estudo

Data ____ / ____ / ____

ANEXO N. Termo de consentimento livre e esclarecido para o (a) participante controle saudável

**HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA
UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO-HCFMUSP**

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. _____ NOME:

.....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : SEXO : .M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO:/...../.....

ENDEREÇO Nº APTO:

BAIRRO: CIDADE

CEP: TELEFONE: DDD (.....)

2. RESPONSÁVEL _____ LEGAL

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)

DOCUMENTO DE IDENTIDADE : SEXO: M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO:/...../.....

ENDEREÇO: Nº APTO:

BAIRRO: CIDADE:

CEP: TELEFONE: DDD (.....)

DADOS SOBRE A PESQUISA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: Validação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na Degeneração Lobar Frontotemporal (FRS).

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Profa Dra Mônica Yassuda

CARGO/FUNÇÃO: Psicóloga
06/35600-8

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº CRP

PESQUISADOR EXECUTANTE: Thaís Bento Lima da Silva
NÃO POSSUI

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL N:

CARGO/FUNÇÃO: Bacharel em Gerontologia

UNIDADE DO HCFMUSP: Divisão de Clínica Neurológica

2. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

RISCO MÍNIMO ☒ X

RISCO MÉDIO ☐

RISCO BAIXO ☐

RISCO MAIOR ☐

3. DURAÇÃO DA PESQUISA : 4 ANOS

1 – É muito importante testar instrumentos que visam avaliar o declínio funcional e a progressão da doença em subtipos de demência, como a Doença de Alzheimer e as formas de demências da Degeneração Lobar Frontotemporal, para que seja possível contribuir com a detecção precoce de quadros cognitivos degenerativos e assim favorecer a implementação de tratamento. Neste estudo o acompanhamento do declínio funcional e cognitivo possibilitará também a orientação e suporte aos familiares e cuidadores, contribuindo para a segurança e bem estar do paciente e sua família.

Desenho do estudo e objetivo(s): estas informações fornecidas para sua participação voluntária neste estudo, refere-se ao objetivo do presente estudo que é realizar a validação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na Degeneração Lobar Frontotemporal (FRS) para o contexto brasileiro.

Os pacientes com Demência de Alzheimer, e os subtipos da Degeneração Lobar Frontotemporal serão atendidos em um ambulatório de Neurologia. Também serão avaliados adultos saudáveis sem estes diagnósticos, para podermos comparar a progressão da doença dos pacientes com demência nesta escala.

2- Procedimentos: O (a) senhor (a) responderá questões e testes simples que avaliam a memória, atenção, orientação, fluência verbal, linguagem e desempenho em tarefas diárias. Também responderá um questionário com perguntas referentes à idade, escolaridade, renda e questões gerais sobre o estado de saúde. Toda a avaliação terá duração de cerca de 60 minutos.

2 – Não será realizado nenhum tipo de procedimento, como coleta de sangue ou exames de outra natureza;

3 –Durante a realização dos questionários, o (a) senhor (a) não correrá nenhum tipo de risco ou de desconforto. A qualquer momento poderá perguntar a respeito do estudo ou interromper a participação.

4 – Ao participar desta pesquisa, o (a) senhor (a) receberá orientações sobre seu estado de saúde e orientações que podem ajudá-lo na realização das tarefas cotidianas.

5 – O (a) senhor (a) terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é a Dra Mônica Sanches Yassuda e o pesquisador executante é a gerontóloga Thaís Bento Lima da Silva que poderão ser encontrados no endereço *Avenida Doutor Enéas Carvalho de Aguiar, 255, Cerqueira César, CEP: 054030-000- São Paulo, SP- Brasil*. Telefone: 55-11-2661-7206. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: (11) 2661-6442 verificar, ramais 16, 17 e 18- E-mail: cappesq@hcnet.usp.br

6 – É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento na Instituição;

7– Direito de confidencialidade – As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente. Os dados obtidos neste estudo serão divulgados na forma de números, por meio de análise estatística. As informações fornecidas serão sigilosas, assegurando-se confidencialidade e privacidade.

8 – Direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais das pesquisas, quando em estudos abertos, ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores;

9 – Despesas e compensações: não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação.

10 - Compromisso do pesquisador de utilizar os dados e o material coletado somente para esta pesquisa.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo **“VALIDAÇÃO DA ESCALA DE AVALIAÇÃO CLÍNICA PARA ESTADIAMENTO E PROGRESSÃO NA DEGENERAÇÃO LOBAR FRONTOTEMPORAL”**

Eu discuti com a Dra. **Mônica Sanches Yassuda** e/ou Thais BL Silva sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do paciente/representante legal Data ____ / ____ / ____

Assinatura da testemunha Data ____ / ____ / ____

para casos de pacientes menores de 18 anos, analfabetos, semi-analfabetos ou portadores de deficiência auditiva ou visual.

(Somente para o responsável do projeto)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Assinatura do responsável pelo estudo Data ____ / ____ / ____

ANEXO O. Original version, translation, back-translation and the final version of the FTD-FRS in Portuguese

Question	Original Version	Translation	Backtranslation	Final Version
Introdução Introduction	For each sentence, circle the frequency of the problem on the right handside. If the question does not apply for them, e.g. he/she did not cook before, then mark N/A. Please refer to scoring and interview guides before administering the scale.	À direita de cada frase, faça um círculo na frequência com que o problema ocorre. Caso a questão não se aplique, por exemplo, se a pessoa não cozinhava antes, marque como não se aplica (N/A). Por favor, consulte o manual de pontuação e aplicação da entrevista antes de aplicar a escala.	To the right of each sentence, circle the frequency with which the problem occurs. If the question is not applicable, for example, the person did not cook previously, mark as not applicable (N/A). Please consult the manual for scoring and application of the interview before applying the scale.	À direita de cada frase, faça um círculo na frequência com que o problema ocorre. Caso a questão não se aplique (por exemplo, se a pessoa não cozinhava antes), marque como “não se aplica” (N/A). Por favor, consulte o manual de pontuação e aplicação da entrevista antes de aplicar a escala
	Behaviour	Comportamento	Behavior	Comportamento
1	Lacks interest in doing things - their own interests/leisure activities/new things	Não tem interesse em fazer as coisas – seus próprios interesses / atividades de lazer / novidades	Has no interest in doing things – their own interests / leisure activities / new things	Não tem interesse em fazer as coisas – seus próprios interesses / atividades de lazer / novidades
2	Lacks normal affection, lacks interest in family members worries	Não demonstra afeto, não se interessa por preocupações de familiares	Shows no affection, not concerned with worries of family members	Parece distante emocionalmente, não se interessa por preocupações de familiares
3	Is uncooperative when asked to	Não coopera quando lhe	Does not cooperate when	Não coopera quando lhe pedem para fazer

	do something; refuses help	pedem para fazer algo;recusa ajuda	asked to do something; refuses help	algo;recusa ajuda
4	Becomes confused or muddled in unusual surroundings	Fica confuso ou desnortado em ambientes estranhos	Becomes confused or disoriented in unfamiliar environments	Fica confuso ou desnortado em ambientes estranhos
5	Is restless	Fica agitado/inquieto	Becomes agitated/restless	É agitado/inquieto
6	Acts impulsively without thinking, lacks judgement	Age impulsivamente sem refletir, não tem discernimento	Acts impulsively without reflecting, has no discernment	Age impulsivamente sem refletir, não tem bom senso
7	Forgets what day it is	Esquece em que dia está	Forgets what day it is	Esquece em que dia está
	Outing and Shopping	Passeios e compras	Journeys and shopping	Passeios e compras
8	Has problems taking his/her usual transportation safely(car if has a driver licence; bike or public transport if does not have a driver licence)	Tem problemas para usar seu meio de transporte habitual com segurança (carro, caso tenha carteira de habilitação; bicicleta ou transporte público, caso não tenha habilitação)	Has problems using their usual mode of transport safely (car, if holding driving license; bicycle or public transport, if not holding driving license)	Tem dificuldades para usar seu meio de transporte habitual com segurança (carro, caso tenha carteira de habilitação; bicicleta ou transporte público, caso não tenha habilitação)
9	Has difficulties shopping on their own (e.g. to go to the local shops to get milk	Tem dificuldades para fazer compras sozinho(por	Has difficulties doing shopping alone (for example, going to local shops to	Tem dificuldades para fazer compras sozinho(por exemplo, ir à padaria para comprar leite e pão

	and bread if did not use to do the main shopping)	exemplo, ir ao comércio local para comprar leite e pão caso não faça as compras da casa)	buy milk and bread if not doing the house shopping)	caso não faça as compras da casa)
	Householdchores and telephone	Tarefas domésticas e telefone	Domestictasks and telephone	Tarefas domésticas e telefone
10	Lacks interest or motivation to perform household chores that he/she used to perform in the past	Não tem interesse ou motivação para desempenhar tarefas domésticas que realizava no passado	Has no interest or motivation to perform domestic tasks which they used to do in the past	Não tem interesse ou motivação para desempenhar tarefas domésticas que realizava no passado
11	Has difficulties completing household chores adequately that he/she used to perform in the past (to the same level)	Tem dificuldades para concluir adequadamente tarefas domésticas que realizava no passado (com a mesma qualidade)	Has difficulties completing domestic tasks properly which they used to do in the past (with the same quality)	Tem dificuldades para concluir adequadamente tarefas domésticas que realizava no passado (com a mesma qualidade)
12	Has difficulty finding and dialing a telephone number correctly	Tem dificuldade para encontrar e discar um número de telefone corretamente	Has difficulties finding and dialing a telephone number correctly	Tem dificuldade para encontrar e discar um número de telefone corretamente
	Finances	Finanças	Finances	Finanças
13	Lacks interest in his/her personal affairs such as finances	Não tem interesse por seus assuntos pessoais, como, por exemplo,	Has no interest in their personal affairs, such as finances for	Não tem interesse por assuntos pessoais, como, por exemplo, suas finanças

		finanças	example	
14	Has problems organising his/her finances and to pay bills (cheques, bankbook, bills)	Tem problemas para organizar suas finanças e pagar contas (cheques, controlar a conta do banco, contas a pagar)	Has problems organizing their finances and paying bills (cheques, managing bank account, bills payable)	Tem problemas para organizar suas finanças e pagar contas (cheques, controlar a conta do banco e as contas a pagar)
15	Has difficulties organising his/her correspondence without help (writing skills)	Tem dificuldade na organização da correspondência sem ajuda (habilidade de escrita)	Has difficulties organizing correspondence without help (writing ability)	Tem dificuldade na organização da correspondência (separar as contas, de propagandas ou os destinatários).
16	Has problems handling adequately cash in shops, petrol stations, etc (give and check change)	Tem problemas para lidar adequadamente com dinheiro em lojas, postos de gasolina, etc. (pagar e conferir o troco)	Has problems handling money properly in shops, garages, etc. (paying and checking change)	Tem problemas para lidar adequadamente com dinheiro em lojas, postos de gasolina, etc. (pagar e conferir o troco)
	Medications	Medicações	Medications	Medicações
17	Has problems taking his/her medications at the correct time (forgets or refuses to take them)	Tem problemas para tomar suas medicações no horário correto (esquece ou se recusa a tomá-las)	Has problems taking their medications at the right time (forgets or refuses to take them) (esquece ou se recusa a tomá-las)	Tem problemas para tomar suas medicações no horário correto (esquece ou se recusa a tomá-las)
18	Has difficulties taking his/her medications as prescribed (according to the right dosage)	Tem dificuldade para tomar suas medicações da forma como foram prescritas (na dosagem correta)	Has difficulties taking their medications in the manner prescribed (at the right dose)	Tem dificuldade para tomar suas medicações como foram prescritas (na dosagem correta)

	Meal Preparation and Eating	Preparo de refeições e alimentação	Preparing meals and feeding	Preparo de refeições e alimentação
19	Lacks previous interest or motivation to prepare a meal (or breakfast, sandwich) for himself/herself (rating based pre-morbid functioning; score same task for questions 19, 20 and 21))	Não tem o interesse ou motivação costumeira/usual para preparar uma refeição (ou café-da-manhã, um lanche, ou sanduíche) para si próprio (avaliação com base no desempenho pré-morbid; pontuar a mesma tarefa para questões 19, 20 e 21))	Does not have the customary/usual interest or motivation to prepare a meal (or breakfast, snack, or sandwich) for themselves (rating based on pre-morbid performance; score the same task for questions 19, 20 and 21)	Não tem o interesse ou a motivação de costume para preparar uma refeição (ou café-da-manhã, um lanche, ou sanduíche) para si próprio (avaliação com base no desempenho pré-morbid; pontuar a mesma tarefa para questões 19, 20 e 21))
20	Has difficulties organizing the preparation of meals (or a snack if patient was not the main cook) (choosing ingredients; cookware; sequence of steps)	Tem dificuldade para organizar o preparo de refeições (ou um lanche, caso o paciente não seja o responsável pela cozinha) (escolha de ingredientes; apetrechos de cozinha; sequência de passos)	Has difficulties organizing the preparation of meals (or a snack if the patient is not responsible for the cooking) (choosing ingredients; cooking utensils; order of steps)	Tem dificuldade para organizar o preparo de refeições (ou um lanche, caso o paciente não seja o responsável pela cozinha) (escolha de ingredientes; apetrechos de cozinha; no preparo)
21	Has problems preparing or cooking a meal (or snack if applicable) on their own (needs supervision/help in kitchen)	Tem problemas para preparar uma refeição (ou lanche quando aplicável) sem ajuda (precisa de supervisão/ajuda na cozinha)	Has problems preparing a meal (or snack when applicable) without help (needs supervision/help in the kitchen)	Tem problemas para preparar uma refeição (ou lanche quando aplicável) sem ajuda (precisa de supervisão/ajuda na cozinha)

22	Lacks initiative to eat (if not offered food, might spend the day without eating anything at all)	Não tem iniciativa para se alimentar (se não lhe oferecerem comida, pode passar o dia todo sem comer)	Has no initiative for feeding (if not offered food, can go the whole day without eating)	Não tem iniciativa para se alimentar (se não lhe oferecerem comida, pode passar o dia todo sem comer)
23	Has difficulties choosing appropriate utensils and seasonings when eating	Tem dificuldade para selecionar os utensílios e temperos apropriados quando se alimenta	Has difficulty selecting the appropriate utensils and condiments when feeding	Tem dificuldade para selecionar os talheres e temperos apropriados quando se alimenta
24	Has problems eating meals at a normal pace and with appropriate manners	Tem problemas para comer suas refeições em um ritmo normal e de forma educada (com modos apropriados)	Has problems eating their meals at a normal pace and in an educated way (with appropriate manners)	Tem problemas para comer suas refeições em um ritmo normal e de forma educada (com modos apropriados)
25	Wants to eat the same foods repeatedly	Quer comer as mesmas comidas repetidamente	Wants to eat the same foods repeatedly	Quer comer as mesmas comidas repetidamente
26	Prefers sweet foods more than before	Prefere doces mais do que antes	Has a greater preference for sweet foods than before	Prefere alimentos doces mais do que antes
	Self care and mobility	Auto-cuidado e mobilidade	Self-care and mobility	Autocuidado e mobilidade
27	Has problems choosing appropriate clothing (with regard to the occasion, the weather or colour combination)	Tem problemas para escolher a vestimenta adequada (de acordo com a ocasião, o clima, ou a combinação de cores)	Has problems choosing suitable attire (fitting for the occasion, weather or colour combination)	Tem problemas para escolher a vestimenta adequada (de acordo com a ocasião, o clima, ou a combinação de cores)

28	Isincontinent	Tem incontinência	Has incontinence	Tem incontinência
29	Cannot be left at home by himself/herself for a whole day (for safety reasons)	Não pode ser deixado sozinho em casa por um dia inteiro (por razões de segurança)	Cannot be left alone at home for a whole day (for safety reasons)	Não pode ser deixado sozinho em casa por um dia inteiro (por razões de segurança)
30	Is restricted to the bed	Está restrito à cama	Is bedridden	Está restrito à cama

ANEXO P. Manual de aplicação da Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS)

Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na degeneração lobar frontotemporal FRS

Manual de aplicação da Frontotemporal Dementia Rating Scale –(FTD-FRS)

COMPORTAMENTO

1. Não tem interesse em fazer as coisas – seus próprios interesses, atividades de lazer

- Quais são as atividades de lazer de ----?
- É necessário incentivar --- a realizar suas atividades de lazer /passatempos?

(Nota-se alguma perda de interesse? Caso o informante afirme que o paciente nunca teve atividades de lazer antes, verificar se tinha interesse por assistir esportes ou filmes na TV, por leitura, etc. Importante notar que podem ocorrer mudanças nas atividades de lazer devido a restrições físicas - aqui, o objetivo é avaliar o nível de interesse. Se as atividades de lazer reduziram-se devido à incapacidade de realizá-las, conduza para o nível de interesse por aquilo que o paciente ainda é capaz de fazer)

2. Não demonstra afetividade como esperado, apresenta falta de interesse em preocupações familiares

- Como ---- demonstra sua afeição?
- --- é carinhoso(a) com você, ou com os filhos?
- Ele/ela parece preocupar-se com os filhos / pais?

3. Não coopera quando lhe pedem para fazer algo

- Quando você pede a --- para fazer algo, ele/ela geralmente concorda ou tenta fazer o que lhe é pedido?
- É difícil lidar com ele/ela?
- Caso o paciente esteja bastante incapacitado, perguntar se recusa ser ajudado

4. Fica confuso ou desorientado em ambientes estranhos

- Quando --- sai de casa, ele/ela em geral tem facilidade para encontrar seu rumo?
- Quando vão a um shopping center diferente ou visitam um amigo cuja casa não frequentam muito, ele/ela conseguiria circular tranquilamente? Conseguiria encontrar o carro na volta?
- É melhor quando o lugar é conhecido?
- Ele/ela sempre teve facilidade em orientar-se – para que lado está a casa, onde estão as lojas, norte/sul, etc.?

5. Demonstra agitação/inquietação

- --- perambula pela casa o tempo todo?
- Ele/ela fica se remexendo/balançando o tempo todo? Ou mexendo as pernas, por exemplo?
(o informante pode mencionar que o paciente não consegue sentar-se quieto enquanto assiste TV, ou que fica andando de um lado para o outro)

6. Age impulsivamente, sem refletir

- --- diz ou faz coisas em público que possam ser constrangedoras para você ou para os filhos?
- Ele/ela faz comentários que possam ser grosseiros para outras pessoas?
- Ele/ela se aproxima de pessoas estranhas e conversa como se fossem amigos?
- Ele/ela toma decisões precipitadas (por exemplo, para gastar dinheiro)?
- Você já se preocupou com a segurança de --- quando realiza certas atividades por não terem sido bem executadas?

7. Esquece em que dia está

- --- consegue orientar-se em que dia está, ou se já é um fimde semana?
- --- utiliza um calendário, ou uma agenda?
- Ele/ela geralmente sabe os compromissos do dia/da semana?
- Você precisa avisá-lo(a) dos compromissos do dia?

PASSEIOS E COMPRAS

8. Tem problemas para utilizar seu meio de transporte habitual com segurança (carro, caso possua carteira de habilitação; bicicleta ou transporte público, caso não possua)

- --- dirige? Ele/ela costumava dirigir? (se nunca dirigiu, avaliar a capacidade de usar transporte público, ou de andar de bicicleta quando aplicável)
- Ele/ela pega ônibus ou trem sozinho(a)?

9. Tem dificuldades para fazer compras sozinho

(por exemplo, ir à padaria para comprar pão e leite)

Verificar os padrões anteriores relativos a fazer compras para determinar se o paciente ainda consegue realizar as atividades com o mesmo desempenho.

- --- faz as compras de supermercado?
- --- vai comprar pão e leite no comércio local quando necessário?
- --- geralmente traz para casa aquilo que planejou trazer, ou que lhe foi pedido?
- Ele/ela atualmente usa uma lista de compras? Costumava usar listas antes?
- Como realiza os pagamentos dessas compras: com cartão ou em dinheiro? (esta pergunta pode ser utilizada mais abaixo para determinar habilidades na seção relativa às finanças)

TAREFAS DOMÉSTICAS E TELEFONE

Verificar se o paciente costumava ser a pessoa quem cuidava mais da casa, ou se era apenas responsável por algumas tarefas.

10. Não tem interesse ou motivação para desempenhar tarefas domésticas que realizava no passado

- Mulheres: --- Realiza tarefas domésticas como realizava no passado?
- Ela precisa de mais ajuda do que precisava antes?
- Ela precisa ser **incentivada e lembrada para** realizar essas tarefas?
- Homens: quais tarefas domésticas --- realiza?
- Há atividades que ele sempre realizou (por exemplo, passar roupa, colocar o lixo para fora, aparar a grama)?
- Ele precisa ser **incentivado e lembrado** de realizar essas tarefas?

11. Tem dificuldades para concluir adequadamente tarefas domésticas que realizava no passado

- Quando realiza essa tarefa, ele/ela o faz adequadamente?
- Você precisa refazer esta tarefa depois?

12. Tem dificuldade para encontrar e discar um número de telefone corretamente

Levar em conta que pacientes com Demência Semântica ou PNFA (afasia progressiva não fluente) podem ter dificuldade para usar o telefone em decorrência de dificuldades linguísticas, mas podem não ter para encontrar e discar um número – como observado em pacientes com Alzheimer.

- Ele/ela utiliza o telefone?
- Ele/ela evita atender ao telefone?
- Ele/ela faz ligações?

FINANÇAS E CORRESPONDÊNCIA

Verificar primeiro se o paciente costumava ser o responsável pelas finanças da casa antes do surgimento dos sintomas. Em caso afirmativo, continue com as perguntas relativas a finanças. Caso não seja, faça as perguntas da seção 13, mas pule para a questão 14. O gerenciamento da correspondência é tratado na questão 15, e a função subjacente a ser avaliada é a capacidade linguística (escrita e/ou compreensão). Como há uma hierarquia de habilidades relativas ao gerenciamento das finanças, caso o paciente claramente organize todas as contas, pagamentos e investimentos com competência, a questão 16 pode ser respondida com base nas três anteriores, não sendo necessário confirmar respostas separadamente.

13. Não tem interesse por seus assuntos pessoais, como, por exemplo, finanças e correspondência

- Ele/ela costumava lidar com as finanças? Em caso de resposta positiva:
- Ele/ela está atualmente cuidando disso? (por exemplo, pagando contas, conferindo extratos bancários, fazendo investimentos) Ele/ela precisa de sua ajuda para isso?
- Em caso de resposta negativa: ele/ela ainda se interessa em acompanhar as finanças?

14. Tem problemas para organizar suas finanças e pagar contas (cheques, extrato, contas)

- Ele/ela está fazendo isso atualmente? (por exemplo, pagando contas, controlando os extratos bancários, investindo) Ele/ela precisa de ajuda sua ou de outra pessoa?
- (o informante pode já ter respondido isto mais acima)

15. Tem dificuldade na organização da correspondência sem ajuda (habilidade de escrita) (*habilidade escrita*)

- Ele/ela administra cartas/e-mails que precisam de resposta?
- Ele/ela precisa de ajuda com a grafia, ou para conferir o que foi escrito?

16. Tem problemas para lidar adequadamente com dinheiro em lojas, postos de gasolina, etc. (dar e conferir o troco)

- Ele/ela normalmente paga suas compras, ou mesmo um café, em dinheiro ou com cartão (de débito ou crédito)?
- Ele/ela compreende o valor das cédulas e moedas?
- Ele/ela costuma pagar compras com cédulas de valor alto para evitar ter que conferir troco?
- Ele/ela é capaz de conferir o troco e saber se está certo?

MEDICAÇÕES**17. Tem problemas para tomar suas medicações no horário correto** (esquece ou se recusa a tomá-las)

- Ele/ela está atualmente tomando algum tipo de medicação? Caso não esteja, marque

N/A. Caso esteja tomando:

- Ele/ela precisa ser lembrado(a) de tomar a medicação na hora certa?

18. Tem dificuldade para tomar suas medicações da forma como foram prescritas
(na dosagem correta)

- Ele/ela sabe quantos comprimidos deve tomar?
- Ele/ela utiliza uma caixinha de pílulas ou um dosador? Caso utilize, quem a prepara?

PREPARO DE REFEIÇÕES E ALIMENTAÇÃO

Verificar primeiro se o paciente costumava ser o principal responsável por cozinhar na casa, se ajudava ocasionalmente, ou se não costumava preparar refeições. Nesta seção, avaliamos se o paciente precisa de ajuda para preparar uma refeição completa (no caso de ter sido sempre o responsável pela cozinha), **ou** café-da-manhã / lanche (nos casos em que o paciente costumava preparar um sanduíche para si mas nunca foi o responsável pelas refeições, por exemplo). A exploração das questões 19, 20 e 21 deve ser feita com base na **mesma** tarefa, isto é, a preparação de uma refeição, ou de um sanduíche, e não começar considerando uma tarefa para avaliar iniciação e depois mudar para outra tarefa para avaliar execução.

19. Não tem interesse ou motivação prévia para preparar uma refeição (ou café-da-manhã/sanduíche, caso não costumasse cozinhar) ou lanche para si

Verificar níveis prévios quanto à atividade de cozinhar, e depois avaliar se o paciente consegue ainda um desempenho equivalente.

- Ele/ela prepara algo para comer? (por exemplo, uma refeição no caso de ser o responsável pela cozinha, ou um lanche, como um sanduíche ou torrada, no caso de cozinhar ocasionalmente)
- Ele/ela precisa que lhe lembrem de preparar algo?
- Caso o paciente não prepare e nem seja acostumado a preparar nenhum tipo de alimento para si, pular para a questão 22.

20. Tem dificuldade para organizar o preparo de refeições leves ou lanches
(ingredientes, utensílios de cozinha, sequência de passos)

- Ele/ela precisa de ajuda ou supervisão enquanto prepara a refeição/lanche?
- Ele/ela simplificou seu estilo de cozinhar (refeições menos complexas de se preparar)?

21. Tem problemas para preparar uma refeição leve ou lanche com segurança
(precisa de supervisão na cozinha)

- É necessário que alguém esteja presente enquanto ele/ela cozinha?
- Ele/ela deixa o fogão ligado indevidamente?
- Consegue manusear facas com facilidade?

22. Não tem a iniciativa de se alimentar

(caso não seja orientado a comer, pode passar o dia sem se alimentar)

- Quando está com fome, ele/ela procura algo para comer? (por exemplo, uma fruta, ou um lanche)
- Ele/ela conta com você para trazer-lhe algo para comer?

23. Tem dificuldade para selecionar os utensílios apropriados quando se alimenta

- Ele/ela consegue utilizar os talheres da maneira com que utilizava antes?
- Algum problema com o garfo ou a faca?

24. Tem problemas para fazer suas refeições em um ritmo normal e com boas maneiras à mesa

- Ele/ela está comendo rápido demais ou devagar demais ultimamente?
- Está colocando muita comida na boca de uma só vez?
- Está desorganizado ao comer?

25. Quer comer as mesmas comidas repetidamente

- Ele/ela tem tido preferência em comer o mesmo tipo de alimento na maior parte das vezes?
- Quais seriam esses alimentos (no caso de citar doces, prosseguir para a questão 26)

26. Mostra preferência por doces mais do que antes

- Certificar-se de que o paciente não tinha preferência por doces antes de a doença se manifestar.

AUTO-CUIDADO E MOBILIDADE**27. Apresenta problemas para escolher a vestimenta adequada**

(de acordo com a ocasião, o clima, ou a combinação de cores)

Verificar se o cônjuge costumava separar as roupas para o paciente vestir nos últimos 20 anos. Nessa situação, marque N/A e siga para a questão 28.

- Quando está se preparando para começar o dia, ele/ela precisa de ajuda para escolher suas roupas?
- Ele/ela quer vestir sempre as mesmas roupas (mesmo quando estão sujas)?

28. Tem incontinência

- Levar em conta que esta pode ser uma questão delicada para o cuidador. Caso tenha sido marcada a opção "nunca" para a maior parte das perguntas acima, é bastante provável que esta seja também a resposta para a questão 28.
- Ele/ela apresenta dificuldades para usar o banheiro?
- Já aconteceu algum "acidente" ao ir ao banheiro?

29. Não pode ser deixado sozinho em casa por um dia inteiro

(por razões de segurança)

- Levar em conta que esta pode ser uma questão delicada para o cuidador. Caso tenha sido marcada a opção "nunca" para a maior parte das perguntas acima, é bastante provável que esta seja também a resposta para a questão 29.
- Existem ocasiões em que você sai e ele/ela fica em casa sozinho(a)?
- Por quanto tempo, em geral, ele/ela fica em casa sozinho(a) de forma segura?

30. Está restrito ao leito

- Esta questão não precisa ser verbalizada, pode ser marcada por observação.
-

ANEXO Q. Manual de correção da Frontotemporal Dementia Rating Scale - (FTD-FRS)

**Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na degeneração lobar frontotemporal
FRS**

Manual de Correção da Frontotemporal Dementia Rating Scale - (FTD-FRS)

Este manual foi desenvolvido para dar suporte à correção e classificação da Escala de Avaliação Clínica para Estadiamento e Progressão na degeneração lobar frontotemporal, a **Frontotemporal Dementia Rating Scale - (FTD-FRS)**. Recomenda-se levar em conta que a classificação deve ser atribuída em comparação com o desempenho funcional do paciente pré morbidade. Alguns exemplos são fornecidos para auxiliar na classificação.

COMPORTAMENTO

1. Não tem interesse em fazer as coisas – seus próprios interesses, atividades de lazer ou seja houve perda de interesse em fazer coisas novas?

Nunca: o paciente não precisa ser estimulado a realizar suas próprias atividades de lazer; está em geral interessado em participar das atividades que atualmente consegue exercer. Pode até ter dado início a novas atividades após a aposentadoria.

Às vezes: o paciente precisa de algum estímulo para realizar certas atividades, o que não ocorria antes.

Sempre: a apatia afetou sua capacidade de iniciar a maioria das atividades, mesmo que ainda consiga começar uma ou duas atividades por conta própria.

2. Não demonstra afetividade como esperado, apresenta falta de interesse em preocupações familiares

Nunca: o paciente não demonstra alterações em sua afetividade para com familiares ou questões de família.

Às vezes: o paciente demonstra menos afetividade para com o cônjuge ou familiares; mostra menos interesse por questões familiares.

Sempre: o paciente fica alheio a questões familiares; acentuada falta de afetividade.

3. Não coopera quando lhe pedem para fazer algo

Nota: este item não inclui dificuldades associadas a pedidos relacionados a comportamento desorganizado ou comprometimento de compreensão de linguagem. Se o paciente estiver disposto a tentar atender ao pedido, mas não conseguir devido a problemas cognitivos, marque "nunca".

Nunca: o paciente coopera com as atividades na mesma medida de antes da manifestação da doença.

Às vezes: o paciente coopera menos quando solicitado a fazer algo, ou pode ocasionalmente recusar-se a ajudar.

Sempre: o paciente não coopera com as outras pessoas.

4. Fica confuso ou desorientado em ambientes estranhos

Nunca: o paciente é capaz de se orientar em lugares desconhecidos.

Às vezes: o paciente pode se confundir em lugares desconhecidos, mas não muito mais do que antes da morbidade.

Sempre: o paciente fica sempre confuso e desorientado em lugares desconhecidos (mesmo sendo capaz de se orientar em lugares conhecidos).

5. Demonstra agitação/inquietação

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente fica ocasionalmente inquieto.

Sempre: o paciente fica circulando pela casa, ou vasculhando os armários; não para quieto ou está sempre movimentando as pernas.

6. Age impulsivamente, sem refletir

Nunca: sem alterações.

Às vezes: de vez em quando apresenta comportamento impulsivo.

Sempre: o paciente faz ou diz coisas constrangedoras para familiares, que não tinha o hábito de fazer ou dizer antes em público (por exemplo, fazer comentários sobre o peso de alguém, ou aproximar-se de estranhos para conversar como se fossem amigos) **OU** o paciente pode fazer algo perigoso sem o devido julgamento (por exemplo, tentar sair do carro ainda em movimento, tentar subir no telhado para consertar a antena quando está claro que não é capaz).

7. Esquece em que dia está

Nunca: sem alterações; o paciente segue a rotina diária certa sem precisar ser orientado a fazê-lo; o informante não se mostra preocupado com a habilidade do paciente de cumprir compromissos.

Às vezes: o paciente ocasionalmente se esquece em que dia está.

Sempre: o paciente mostra-se desorientado a maior parte do tempo, ou o tempo todo.

PASSEIOS E COMPRAS

8. Tem problemas para utilizar meios de transportes usual com segurança

(Carro, caso possua carteira de habilitação; bicicleta ou transporte público, caso não possua) Classificação feita com base em níveis anteriores à morbidade. Não inclui modificações incorporadas para atender incapacidade física.

Nunca: sem alterações.

Às vezes: informante observou mudanças sutis ao dirigir; não consegue precisar o que parece estar errado. Caso o paciente não dirigisse antes: pode ter dificuldades com trajetos de ônibus, ou em pegar o trem em mais de uma ocasião.

Sempre: o paciente não dirige mais, ou ainda dirige, porém com uma carteira especial. O paciente não dirige mais, mas ainda usa transporte público. O paciente não usa mais transporte público.

9. Tem dificuldades para fazer compras sozinho

(Classificação com base em níveis pré mórbidos. Por exemplo, caso o paciente anteriormente fizesse a compra mensal, mas agora só consiga fazer pequenas compras no comércio local, marque "Sempre". Ou então, caso já comprasse apenas alguns itens em lojas próximas, marque com base neste padrão)

Nunca: sem alterações. Consegue fazer as compras do mês ou as compras pequenas (caso já fizesse antes) com total independência.

Às vezes: o paciente pode começar a precisar de apoio adicional, como o uso de lista de compras, caso não precisasse antes; o paciente pode retornar com apenas alguns dos itens que foi buscar. Em se tratando de uma ocasião excepcional em que teve problemas com as compras e que parece atípica, marque "nunca".

Sempre: o paciente não consegue fazer compras sem ajuda, ou então ainda consegue realizar pequenas compras MAS anteriormente fazia as compras do mês. O paciente não faz mais compras.

TAREFAS DOMÉSTICAS E TELEFONE

Verifique primeiro se o paciente era o principal responsável pela casa. Caso anteriormente o paciente fosse responsável por apenas algumas tarefas, considere na classificação a sua capacidade de realizar essas tarefas (questões 10 e 11).

10. Não tem interesse ou motivação para desempenhar tarefas domésticas que realizava no passado

(Classifique com base nos níveis anteriores à morbididade)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa ocasionalmente ser solicitado a realizar essas tarefas (não diminuir a classificação caso o paciente tenha precisado ser impelido a fazê-lo de quando em quando. Caso o paciente rotineiramente precisasse de estímulo antes da morbididade, marque N/A para a questão 10).

Sempre: o paciente não toma mais a iniciativa de realizar tarefas domésticas, como fazia antes. O paciente realizava por conta própria todas as tarefas domésticas mas agora realiza apenas algumas delas sem precisar ser levado a isso. O paciente até realiza tarefas quando solicitado/ incentivado/ orientado a fazê-la.

11. Tem dificuldades para concluir adequadamente tarefas domésticas que realizava no passado

(Este item não inclui mudanças qualitativas decorrentes de deficiência física)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: problemas ocasionais ao realizar tarefas; declínio qualitativo ocasional quando comparado ao desempenho anterior.

Sempre: o paciente pode até realizar as tarefas, porém não com o mesmo padrão de resultado (por exemplo, os cômodos podem não estar adequadamente limpos como antes; a louça precisa ser lavada novamente; a mesa não foi devidamente posta). O paciente não executa as tarefas mesmo quando solicitado.

12. Tem dificuldade para encontrar e discar um número de telefone corretamente

Nunca: sem alterações.

Às vezes: necessita de ajuda ocasional; só é capaz de telefonar para pessoas cujos números estejam pré-programados no telefone.

Sempre: o paciente precisa de ajuda para encontrar e telefonar para um número; o paciente não utiliza mais o telefone.

FINANÇAS E CORRESPONDÊNCIA

Verifique primeiro se o paciente era o responsável pelas finanças da casa antes do aparecimento dos sintomas. Sendo este o caso, siga com as perguntas relativas a finanças. Do contrário, aborde a questão 13, e marque N/A para a questão 14.

O interesse e organização de correspondências é tratada na questão 15, e a função subjacente que está sendo analisada é a capacidade linguística (escrita e/ou compreensão). Como existe uma hierarquia de capacidades referente à administração das finanças, se o paciente visivelmente organiza muito adequadamente todas as contas, pagamentos e investimentos, a questão 16 pode ser respondida com base nas três perguntas anteriores.

13. Não tem interesse por seus assuntos pessoais, como, por exemplo, finanças

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente pode consultar os extratos bancários que chegam, mas não dá apresenta nenhuma ação necessária.

Sempre: o paciente não se interessa em saber se tem dinheiro o suficiente, ou como estão suas finanças. O paciente costumava ser o "administrador principal", mas agora perdeu totalmente o interesse.

14. Tem problemas para organizar suas finanças e pagar contas

(cheques, extratos, contas)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de ajuda ocasional.

Sempre: o paciente não consegue organizar contas / pagamentos / investimentos sem ajuda. O paciente não realiza mais nenhuma transação financeira.

15. **Tem dificuldade na organização da correspondência sem ajuda**(habilidade escrita/de leitura)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente ainda tem interesse em suas correspondência como cartas / e-mails, mas de vez em quando pede ao cônjuge ou a familiares para conferir a gramática, etc.

Sempre: o paciente não escreve cartas / e-mails sem ajuda, ou mesmo parou de escrever por completo.

16. **Tem problemas para lidar adequadamente com dinheiro em lojas, postos de gasolina, etc.**

(dar e conferir o troco; cabe observar que este item diz mais respeito à capacidade de compreensão e uso do dinheiro do que à capacidade física de manusear moedas e cédulas)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: pode ter problemas ocasionais ao usar dinheiro.

Sempre: o paciente apresenta dificuldades ao pagar algo em dinheiro; pode preferir pagar com cartão, ou usa apenas cédulas maiores. Não confere o troco, não entende o valor de cédulas ou moedas, ou não paga mais em dinheiro.

MEDICAÇÕES

Nesta seção, avaliamos se o paciente precisa apenas ser avisado (se sabe as dosagens), se precisa que as dosagens das medicações sejam preparadas (mas se lembra de tomá-las), ou as duas coisas. Classificar com base nos níveis anteriores à manifestação da morbidade (por exemplo, quando o paciente vinha tomando as medicações preparadas pelo cônjuge há 20 anos, marque N/A)

17. **Tem problemas para tomar suas medicações no horário correto** (esquece ou se recusa a tomá-las)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de lembrete ocasional para tomar sua medicação (claramente mais do que antes do aparecimento da morbidade). Em se tratando de uma ocasião excepcional que pareça atípica, marque "nunca".

Sempre: o paciente não toma suas medicações sem ser conduzido a fazê-lo, ou a medicação lhe é dada. O paciente sabe a dosagem do medicamento, mas esquece de tomar a medicação na hora certa.

18. **Tem dificuldade para tomar suas medicações da forma como foram prescritas** (na dosagem correta)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de ajuda ocasional para separar e organizar as dosagens das medicações.

Sempre: o paciente pode tomar a medicação prescrita sem precisar ser lembrado, mas não saberia quantos comprimidos tomar (segue os dias da semana marcados na caixinha de medicamentos). A medicação lhe é administrada por outra pessoa.

PREPARO DE REFEIÇÕES E ALIMENTAÇÃO

Verifique primeiro se o paciente era previamente o principal responsável por cozinhar no domicílio, se oferecia ajuda ocasional, ou se não se envolvia na preparação das refeições. Nesta seção, avaliamos se o paciente precisa de ajuda para preparar uma refeição completa (no caso de ter sido sempre o responsável pela cozinha), **ou** o café-da-manhã / lanche leve (por exemplo, se antes preparava um sanduíche para si, mas nunca havia sido a pessoa responsável por cozinhar). A classificação das questões 19, 20 e 21 devem ter por base uma **mesma** tarefa, por exemplo, a preparação de uma refeição, ou a preparação de um sanduíche. Não começar pontuando uma tarefa relativa a iniciação, e depois mudar para outra tarefa para avaliar execução.

19. Não tem interesse ou motivação prévia para preparar uma refeição (ou café-da-manhã, ou sanduíche, ou refeição leve) ou lanche para si

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de um estímulo ocasional para preparar uma refeição ou lanche, o que não era necessário antes.

Sempre: o paciente realizaria a tarefa apenas quando solicitado a fazê-lo; quase sempre precisa ser levado a fazê-lo; o paciente anteriormente preparava as refeições, mas agora só consegue preparar um lanche ou sanduíche.

20. Tem dificuldade para organizar o preparo de refeições leves ou lanches (ingredientes, utensílios domésticos, sequência de execução)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de ajuda ocasional no planejamento (não sabe onde estão os ingredientes, ou quais devem ser usados, ou qual a ordem de preparação).

Sempre: o paciente não consegue preparar uma refeição ou lanche sem ajuda no processo de organização. O cuidador pode, por exemplo, ter que separar todos os ingredientes para que o paciente prepare um sanduíche.

21. Tem problemas para preparar uma refeição leve ou lanche por conta própria (precisa de supervisão / ajuda na cozinha)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de ajuda ocasional. Em se tratando de uma ocasião excepcional que pareça atípica, marque “nunca”, por exemplo, quando o paciente esqueceu o fogão ligado UMA VEZ. O paciente pode ter comprado um microondas novo e ter dificuldades para utilizá-lo algumas vezes.

Sempre: o paciente não consegue cozinhar sozinho (alguém está sempre supervisionando por razões de segurança; ou então o paciente não consegue executar parte da tarefa por faltar-lhe força ou por apraxia). O paciente pode estar correndo perigo se deixado sozinho.

22. Não toma a iniciativa de se alimentar

(se não lhe oferecerem comida, pode passar o dia todo sem se alimentar)

Nunca: sem alterações; procura comida no armário ou na geladeira se estiver com fome.

Às vezes: o paciente precisa de lembrete ocasional.

Sempre: o paciente não se alimenta a não ser que a comida lhe seja diretamente oferecida, ou esteja claramente à vista.

23. Tem dificuldade para selecionar e usar utensílios apropriados quando se alimenta

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de ajuda ocasional (claramente mais do que antes do aparecimento da morbididade). Em se tratando de uma ocasião excepcional que pareça atípica, marque “nunca”. O paciente era muito hábil com diferentes utensílios e talheres, mas agora fica atrapalhado ao usá-los.

Sempre: o paciente usa a colher de servir para comer; se confunde no uso do garfo e da faca a maior parte do tempo; partes da refeição são cortadas para o paciente de forma a não precisar usar a faca e o garfo.

24. Tem problemas para fazer suas refeições em um ritmo normal e com boas maneiras à mesa

Observação: este item não inclui mudanças na alimentação devido a disfagia.

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente pode ter apresentado problemas com os modos à mesa em algumas ocasiões. Em se tratando de uma ocasião excepcional que pareça atípica, marque "nunca".

Sempre: o paciente come rápido demais (colocando muita comida na boca, por exemplo); o paciente come devagar demais (pode deixar cair comida na mesa ou no chão). O paciente possivelmente pega comida de outras pessoas; ou então se serve com porções exageradas quando há convidados à mesa.

25. Quer comer as mesmas comidas repetidamente

Observação: este item não inclui mudanças na alimentação devido a disfagia (caso a dieta do paciente tenha se tornado mais restrita em decorrência da dificuldade de comer determinados alimentos)

Nunca: sem alterações, isto é, come tipos variados de alimentos.

Às vezes: o paciente apresenta preferências ocasionais, por exemplo, doces natalinos no Natal.

Sempre: o paciente quer os mesmos alimentos por semanas a fio; pode trocar o tipo de comida e seguir assim por mais algumas semanas. Fixa-se em certos alimentos, ou adiciona sempre um determinado molho/tempero à comida.

26. Mostra preferência por doces mais do que antes

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente apresenta preferências ocasionais.

Sempre: o paciente agora dá preferência para bolos, doces, chocolates, refrigerantes, etc. Pode se alimentar apenas de doces na hora do jantar. Ou então adiciona sempre algum tipo de adoçante à comida (por exemplo, adiciona calda de frutas a pratos salgados e doces para deixa-los todos doces).

AUTO-CUIDADO E MOBILIDADE

Nesta seção, avaliam-se habilidades básicas. Caso tenha sido marcada a opção "nunca" para a maior parte das questões acima, é provável que também seja "nunca" a opção para as quatro questões restantes. A questão 30 deve ser marcada por observação.

27. Apresenta problemas para **escolher** a vestimenta adequada (de acordo com a ocasião, o clima, ou a combinação de cores)

N/A: o cônjuge sempre escolheu as roupas que o paciente usa.

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o paciente precisa de ajuda ocasional, claramente mais do que precisava antes. Caso o paciente tenha sempre pedido a opinião do cônjuge ao escolher como se vestir e continue a fazê-lo (hábito), marque "nunca".

Sempre: o paciente pode, por exemplo, querer vestir sempre as mesmas roupas (mesmo estando sujas ou mesmo que vá sair). O paciente pode fazer combinações estranhas (por exemplo, meias para esporte com vestido de festa), ou então vestir-se com roupa muito formal para uma ocasião informal.

28. Tem incontinência

(não incluir incontinência funcional, em que problemas de mobilidade restringem a capacidade de chegar ao banheiro em tempo)

Nunca: sem alterações; o paciente conserva o controle esfinteriano.

Às vezes: o paciente precisa ser lembrado ocasionalmente (claramente mais do que antes do aparecimento da morbidade). Em se tratando de uma ocasião excepcional em que escape urina, marque "nunca".

Sempre: o paciente usa fralda geriátrica regularmente durante o dia ou à noite.

29. Não pode ser **deixado** sozinho em casa por um dia inteiro (por razões de segurança)

Nunca: sem alterações.

Às vezes: o cuidador deixa o paciente sozinho, mas tem que telefonar diversas vezes ao dia para lembrá-lo de algo, ou para saber se tudo está bem.

Sempre: o cuidador só pode deixar o paciente sozinho por poucas horas.

30. Está restrito ao **leito**

Nunca: o paciente se locomove.

Sempre: o paciente está restrito ao leito.

Percentage score and logarithmic score conversion of FTD-FRS (Tabela de conversão logarítmica para pontuação dos níveis de gravidade na FTD-FRS).

Percentage score	Logit score	Category	Percentage score	Logit score	Category	Percentage score	Logit score	Category	Percentage score	Logit score	Category
100	5.39	Very mild	70	1.26	Moderate	40	-0.40	Severe	10	-3.09	Very severe
99	4.12	Very mild	69	1.07	Moderate	39	-0.59	Severe	9	-3.80	Very severe
98	4.12	Very mild	68	1.07	Moderate	38	-0.59	Severe	8	-3.80	Very severe
97	4.12	Very mild	67	1.07	Moderate	37	-0.59	Severe	7	-3.80	Very severe
96	3.35	Mild	66	0.88	Moderate	36	-0.80	Severe	6	-3.80	Very severe
95	3.35	Mild	65	0.88	Moderate	35	-0.80	Severe	5	-4.99	Very severe
94	3.35	Mild	64	0.88	Moderate	34	-0.80	Severe	4	-4.99	Very severe
93	3.35	Mild	63	0.88	Moderate	33	-0.80	Severe	3	-4.99	Very severe
92	2.86	Mild	62	0.70	Moderate	32	-1.03	Severe	2	-6.66	Profound
91	2.86	Mild	61	0.70	Moderate	31	-1.03	Severe	1	-6.66	Profound
90	2.86	Mild	60	0.70	Moderate	30	-1.03	Severe	0	-6.66	Profound
89	2.49	Mild	59	0.52	Moderate	29	-1.27	Severe	For FRS scoring: All the time = 0 Sometimes = 0 Never = 1		
88	2.49	Mild	58	0.52	Moderate	28	-1.27	Severe			
87	2.49	Mild	57	0.52	Moderate	27	-1.27	Severe			
86	2.19	Mild	56	0.34	Moderate	26	-1.54	Severe			
85	2.19	Mild	55	0.34	Moderate	25	-1.54	Severe			
84	2.19	Mild	54	0.34	Moderate	24	-1.54	Severe	First, make sure that all not applicable (N/A) questions are excluded from the final score. E.g. if the patient does not take any medication then maximum score is 28 (not 30). Divide the number of "never" questions by the number of maximum applicable questions. This percentage score should be checked against this table so that a logit score and a severity category are revealed.		
83	2.19	Mild	53	0.34	Moderate	23	-1.54	Severe			
82	1.92	Mild	52	0.16	Moderate	22	-1.84	Severe			
81	1.92	Mild	51	0.16	Moderate	21	-1.84	Severe			
80	1.92	Mild	50	0.16	Moderate	20	-1.84	Severe			
79	1.68	Moderate	49	-0.02	Moderate	19	-2.18	Severe			
78	1.68	Moderate	48	-0.02	Moderate	18	-2.18	Severe			
77	1.68	Moderate	47	-0.02	Moderate	17	-2.18	Severe			
76	1.47	Moderate	46	-0.20	Moderate	16	-2.58	Severe			
75	1.47	Moderate	45	-0.20	Moderate	15	-2.58	Severe			
74	1.47	Moderate	44	-0.20	Moderate	14	-2.58	Severe			
73	1.47	Moderate	43	-0.20	Moderate	13	-2.58	Severe			
72	1.26	Moderate	42	-0.40	Moderate	12	-3.09	Very severe			
71	1.26	Moderate	41	-0.40	Moderate	11	-3.09	Very severe			

Note: From Mioshi et al., (2010) and in Frontier website <http://www.neura.edu.au/frontier>

Mioshi E, Hsieh S, Savage S, Hornberger M, Hodges JR. Clinical staging and disease progression in frontotemporal dementia. *Neurology*. 2010;74(18):1591-1597.

Translation, cross-cultural adaptation and applicability of the Brazilian version of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS)

Thais Bento Lima-Silva¹, Valéria Santoro Bahia¹, Viviane Amaral Carvalho²,
Henrique Cerqueira Guimarães², Paulo Caramelli², Márcio Balthazar³,
Benito Damasceno³, Cássio Machado de Campos Bottino⁴, Sônia Maria Dozzi Brucki¹,
Eneida Mioshi⁵, Ricardo Nitrini¹, Mônica Sanches Yassuda¹

ABSTRACT. Background: Staging scales for dementia have been devised for grading Alzheimer's disease (AD) but do not include the specific symptoms of frontotemporal lobar degeneration (FTLD). **Objective:** To translate and adapt the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS) to Brazilian Portuguese. **Methods:** The cross-cultural adaptation process consisted of the following steps: translation, back-translation (prepared by independent translators), discussion with specialists, and development of a final version after minor adjustments. A pilot application was carried out with 12 patients diagnosed with bvFTD and 11 with AD, matched for disease severity (CDR=1.0). The evaluation protocol included: Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R), Mini-Mental State Examination (MMSE), Executive Interview (EXIT-25), Neuropsychiatric Inventory (NPI), Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS) and Clinical Dementia Rating scale (CDR). **Results:** The Brazilian version of the FTD-FRS seemed appropriate for use in this country. Preliminary results revealed greater levels of disability in bvFTD than in AD patients (bvFTD: 25% mild, 50% moderate and 25% severe; AD: 36.36% mild, 63.64% moderate). It appears that the CDR underrates disease severity in bvFTD since a relevant proportion of patients rated as having mild dementia (CDR=1.0) in fact had moderate or severe levels of disability according to the FTD-FRS. **Conclusion:** The Brazilian version of the FTD-FRS seems suitable to aid staging and determining disease progression. **Key words:** frontotemporal lobar degeneration, behavioral variant frontotemporal dementia, Alzheimer dementia, clinical staging, disease progression.

TRADUÇÃO, ADAPTAÇÃO TRANSCULTURAL E APLICABILIDADE DA ESCALA DE ESTADIAMENTO E PROGRESSÃO DA DEGENERAÇÃO LOBAR FRONTOTEMPORAL

RESUMO. Introdução: As escalas de estadiamento das demências, como a Clinical Dementia Rating (CDR), foram elaboradas para graduar a doença de Alzheimer (DA) e não incluem os sintomas específicos da degeneração lobar frontotemporal (DLFT). **Objetivo:** Realizar a tradução e adaptação cultural da Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS) para o contexto brasileiro e apresentar dados preliminares da sua aplicabilidade. **Métodos:** O processo de adaptação transcultural consistiu em: tradução, retrotradução (realizadas por tradutores independentes), discussão com especialistas sobre a versão em português e equivalência com a versão original, desenvolvimento da versão final com pequenos ajustes. Foi feita uma aplicação piloto em 12 pacientes com diagnóstico de demência frontotemporal variante comportamental (DFTvc) e 11 com DA, pareados quanto à gravidade da demência (CDR=1). O protocolo de avaliação incluiu a Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R), Mini Exame do Estado Mental (MEEM), Executive Interview (EXIT-25), Inventário Neuropsiquiátrico (INP) e a Escala de Avaliação Clínica da Demência (CDR). **Resultados:** A FTD-FRS na versão brasileira pareceu apropriada. Resultados preliminares revelaram maiores níveis de incapacidade na DFTvc do que em pacientes com DA (DFTvc: 25% leve, 50% moderado, 25% grave; AD: 36.36% leve, 63.64% moderado). A CDR parece subestimar a gravidade da demência na DFTvc, uma vez que uma relevante proporção dos pacientes classificados com leves (CDR=1) de fato apresentaram nível moderado ou grave de comprometimento na FTD-FRS. **Conclusão:** A versão brasileira da FTD-FRS pode se mostrar adequada para auxiliar no estadiamento e determinar a progressão da DLFT.

Palavras-chave: degeneração lobar frontotemporal, demência frontotemporal variante comportamental, doença de Alzheimer, estadiamento clínico, progressão da doença.

¹Neurology Department, University of São Paulo, São Paulo SP, Brazil. ²Behavioral and Cognitive Neurology Unit, Department of Internal Medicine, Federal University of Minas Gerais, Belo Horizonte MG, Brazil. ³Neuropsychology and Dementia Unit, Department of Neurology, University of Campinas, São Paulo SP, Brazil. ⁴Old Age Research Group (PROTER), Institute of Psychiatry, University of São Paulo, São Paulo SP, Brazil. ⁵Neuroscience Research Australia, Sydney, NSW, Australia.

Mônica Sanches Yassuda. Av. Dr. Eneás de Carvalho Aguiar, 255 – 05403-100 São Paulo SP – Brazil. E-mail: yassuda@usp.br

Disclosure: The authors report no conflicts of interest.

Received August 20, 2013. Accepted in final form November 11, 2013.

ANEXO S. Artigo de validade psicométrica e confiabilidade da FTD-FRS em pacientes brasileiros

ORIGINAL ARTICLE

Validity and Reliability of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS) for the Progression and Staging of Dementia in Brazilian Patients

Thais B. Lima-Silva, MSc,* Valéria S. Bahia, PhD,* Mário A. Cecchini, MSc,*
Luciana Cassimiro, MSc,* Henrique C. Guimarães, PhD,†
Leandro B. Gambogi, MSc,‡ Paulo Caramelli, PhD,‡ Márcio Balthazar, PhD,‡
Benito Damasceno, PhD,‡ Sônia M. D. Brucki, PhD,* Leonardo C. de Souza, PhD,‡
Ricardo Nitrini, PhD,* Eneida Mioshi, PhD,§ and Mônica S. Yassuda, PhD*

Introduction: Few studies on instruments for staging frontotemporal dementia (FTD) have been conducted.

Objective: The objective of this study was to analyze the factor structure, internal consistency, reliability, and convergent validity of the Brazilian version of the Frontotemporal Dementia Rating Scale (FTD-FRS).

Methods: A total of 97 individuals aged 40 years and above with >2 years' education took part in the study, 31 patients diagnosed with behavioral variant FTD (bvFTD), 8 patients with primary progressive aphasia, 28 with Alzheimer disease, 8 with mild cognitive impairment, and a control group of 22 healthy subjects. The FTD-FRS was completed by family members or caregivers, and Neurologists completed the 8-item Clinical Dementia Rating for Frontotemporal Lobar Degeneration (CDR-FTLD) scale (6 original domains plus Language and Behavior). The Alzheimer disease and FTD patients had equivalent disease severity level.

Results: The internal consistency of the FTD-FRS, estimated by Cronbach α , was 0.975 whereas test-retest reliability was 0.977. Scree plot and exploratory factor (Varimax rotation) analyses revealed the existence of 4 factors, with eigenvalues >1, which together explained 77.13% of the total variance with values of 1.28 to 17.52. The domains of the Brazilian version of the FTD-FRS scale correlated with the domains of the CDR-FTLD.

Conclusions: The present study is the first to document the factorial structure of the FTD-FRS and its convergent validity with the CDR-FTLD. These tools are key to determine dementia severity in FTD. The Brazilian FTD-FRS demonstrated adequate psychometric properties for use in Brazil. This instrument may contribute

to disease staging in FTD and may help to document intervention-related changes.

Key Words: staging, dementia progression, frontotemporal dementia, behavioral variant frontotemporal dementia, primary progressive aphasia

(*Alzheimer Dis Assoc Disord* 2018;00:000–000)

Staging of dementia allows better management of the clinical condition and can help reduce caregiver dependency and burden.^{1,2} Dementia severity assessment scales can be more suitable for monitoring the course of symptoms of neurodegenerative diseases than brief cognitive assessment measures, such as the Mini-Mental State Exam (MMSE), or neuropsychological assessment.³ However, scales for staging dementia were developed based on symptoms of Alzheimer disease (AD) and are potentially less sensitive to the progression observed in other dementias.⁴

Currently, the most widely used dementia staging scale worldwide is the Clinical Dementia Rating (CDR).^{5,6} This is a semistructured interview performed with both patient and caregiver that collects information on 6 functional domains (memory, orientation, judgment and problem solving, community affairs, home and hobbies, and personal care). Each domain is rated as 0, 0.5, 1, 2, and 3, where higher scores indicate worse functioning in the domain. All the domains taken together yield a global CDR score also ranging from 0 to 3,⁵ with 0 indicating no impairment, 0.5 questionable impairment, 1.0 mild impairment, 2.0 moderate impairment, and 3.0 severe impairment.

More recently, a CDR version was devised that includes 2 additional domains that are often impaired in frontotemporal dementia (FTD), namely, language and behavior, forming the Clinical Dementia Rating Scale for Frontotemporal Lobar Degeneration (CDR-FTLD).⁷ These new domains provide information on the specific symptoms of the variants of FTD, that is, the primary progressive aphasia (PPA) and behavioral variant frontotemporal dementia (bvFTD), which can significantly impact severity assessment of these conditions.⁸ In other words, individuals with FTD may be defined as having questionable or mild impairment on the CDR in the absence of assessment of these additional domains.

Given the need to develop specific instruments for staging typical symptoms of FTD variants, Mioshi et al⁴

Received for publication August 21, 2017; accepted December 30, 2017. From the *Neurology Department, University of São Paulo; †Cognitive and Behavioral Neurology Research Group, School of Medicine, Federal University of Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, Minas Gerais (MG), Brazil; ‡Neurology Department, University of Campinas, São Paulo; and §School of Health Sciences, University of East Anglia, Norwich, United Kingdom.

T.B.L.-S.: received financial support from CNPq (Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico), process number 151684/2014-6 and from Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior Brasil (CAPES: 88881.131619/2016-01). P.C., R.N., and M.S.Y.: also are funded by CNPq, Brazil.

The authors declare no conflicts of interest.

Reprints: Mônica S. Yassuda, PhD, Av. Dr. Eneas de Carvalho Aguiar, 255, School of Medicine, University of São Paulo, São Paulo, SP 05403-100, Brazil (e-mail: yassuda@usp.br).

Supplemental Digital Content is available for this article. Direct URL citations appear in the printed text and are provided in the HTML and PDF versions of this article on the journal's website, www.alzheimerjournal.com.

Copyright © 2018 Wolters Kluwer Health, Inc. All rights reserved.

APÊNDICE A. Tabela de Correlação de *Spearman*. Associação do desempenho cognitivo e sintomas neuropsiquiátricos com FTD-FRS.

Escore logarítmico da FTD-FRS	Total N=70		DFTvc n=31		APP n=12		DA n=27	
	Rho	p-valor	Rho	p-valor	Rho	p-valor	Rho	p-valor
Variáveis cognitivas								
MEEM	0,25	0,042	0,25	0,179	-0,05	0,892	0,38	0,055
ACE-R	0,19	0,129	0,19	0,304	0,06	0,879	0,38	0,057
EXIT-25	-0,27	0,029	-0,15	0,429	-0,217	0,548	-0,36	0,094
Variáveis psiquiátricas								
EDG	<0,01	0,981	-0,04	0,819	0,02	0,951	-0,09	0,644
GAI	<0,01	0,956	<0,01	0,987	0,07	0,825	0,41	0,028
Delírios	-0,16	0,217	-0,17	0,363	-0,14	0,720	0,03	0,883
Alucinações	-0,18	0,171	-0,05	0,785	0	1,000	-0,19	0,372
Agitação/agressão	-0,35	<0,001	-0,28	0,126	-0,39	0,384	-0,30	0,177
Depressão/disforia	-0,12	0,343	-0,07	0,731	-0,08	0,846	-0,02	0,917
Ansiedade	0,06	0,609	0,23	0,229	-0,22	0,533	0,18	0,387
Elação/euforia	-0,08	0,541	<0,001	0,999	-0,75	0,144	0,11	0,607
Apatia/Indiferença	-0,45	<0,001	-0,51	0,003	0	1,000	-0,51	0,006
Desinibição	-0,22	0,087	0,12	0,523	-0,71	0,115	-0,30	0,154
Irritação/Labilidade	-0,02	0,873	0,07	0,702	0,21	0,653	-0,03	0,873
C. Mmotor aberrante	-0,40	<0,001	-0,39	0,040	-0,46	0,356	-0,21	0,324
Sono	-0,25	0,053	-0,46	0,018	0,12	0,765	-0,07	0,746
Apetite/dist.Alimentares	-0,30	0,016	-0,35	0,059	0,04	0,917	0,02	0,898
NPI Total	-0,40	0,001	-0,17	0,399	-0,24	0,440	-0,37	0,051

Nota: * Teste de Correlação de Spearman. Mini Exame do Estado Mental (MEEM), Addenbrooke's Cognitive Examination-Revised (ACE-R/Total), Executive Interview (EXIT-25), [INECO frontal screening](#) (INECO), [Frontal assessment battery](#) (FAB). Escala de Depressão Geriátrica (GDS), Escala de Ansiedade Geriátrica (GAI). NPI= Neuropsychiatric Inventory, Escala de avaliação clínica da demência- Degeneração Lobar Frontotemporal (CDR-DLFT), Frontotemporal Dementia Rating Scale- (FTD-FRS)