

# BMJ Best Practice

## Avaliação da afasia

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Visão geral</b>	<b>7</b>
Etiologia	7
<b>Emergencies</b>	<b>10</b>
Considerações de urgência	10
Sinais de alarme	10
<b>Diagnóstico</b>	<b>12</b>
Abordagem passo a passo do diagnóstico	12
Visão geral do diagnóstico diferencial	16
Diagnóstico diferencial	18
Diretrizes de diagnóstico	33
<b>Referências</b>	<b>34</b>
<b>Imagens</b>	<b>37</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>38</b>

## Resumo

- ◊ Afasia é um comprometimento adquirido da linguagem que afeta a compreensão e produção de palavras, frases e/ou discurso. Ela se caracteriza tipicamente por erros na evocação ou escolha de palavras, incluindo:
  - Parafasias semânticas (substituição de uma palavra por outra semanticamente relacionada, por exemplo, chamar um cavalo de vaca)
  - Parafasias fonêmicas (substituição de um ou mais sons na palavra, por exemplo, chamar uma faca de vaca ou usar uma palavra inexistente, como gaca)
  - Neologismos (uma série de sons que não formam uma palavra e não são semelhantes à palavra-alvo)
  - Circunlocuções (por exemplo, chamar um cavalo de um animal que você monta com uma sela).

Tipicamente, tanto a linguagem oral quanto a escrita são afetadas; porém, ocasionalmente, apenas uma modalidade de percepção ou ação é comprometida.

### ◊ Definições: afasia, disartria e apraxia :

É importante diferenciar afasia de disartria ou apraxia.

- Afasia é um comprometimento seletivo da fala ou dos processos cognitivos subjacentes à linguagem. Indivíduos com demência frequentemente apresentam problemas na linguagem, mas também têm, pelo menos, déficits igualmente graves na memória episódica, nas habilidades visuoespaciais e/ou nas funções executivas (por exemplo, organização, planejamento, tomada de decisões).
- Disartria é um distúrbio adquirido que envolve a produção da fala, decorrente de fraqueza, lentidão, amplitude de movimento reduzida ou deficiência do tempo e da coordenação dos músculos da mandíbula, lábios, língua, palato, pregas vocais e/ou músculos respiratórios (os articuladores da fala).
- Apraxia da fala é um comprometimento do planejamento e da programação motora dos articuladores da fala que não pode ser atribuído à disartria.

Esses 3 distúrbios podem coexistir, mas frequentemente ocorrem em separado. Eles podem ser diferenciados pela avaliação da linguagem (testes de compreensão de palavras e frases, nomes, repetição, fala espontânea, leitura e escrita), além de testes de articulação (testes para avaliar a força, coordenação, velocidade e amplitude de movimentos dos músculos da articulação da fala) e programação motora da fala.

### ◊ Classificação vascular das afasias :

A classificação mais comum de afasia divide o distúrbio em síndromes clínicas de déficits frequentemente concomitantes que refletem o território vascular afetado no acidente vascular cerebral (AVC).<sup>[1] [2]</sup> Por exemplo, o teste de rastreamento Western aphasia battery<sup>[3]</sup> e o teste de Boston para diagnóstico de afasia<sup>[4]</sup> foram desenvolvidos para distinguir síndromes vasculares. A relação entre os sintomas e o território vascular que é afetado nem sempre é consistente, mas ela é mais confiável em situações agudas que em crônicas.<sup>[5]</sup>

- A afasia de Broca é caracterizada pela emissão de fala não fluente, mal-articulada e agramática (tanto o discurso espontâneo quanto a repetição), com uma compreensão de

palavras relativamente preservada. Os indivíduos com afasia de Broca frequentemente têm dificuldade de entender frases sintaticamente complexas ou semanticamente reversíveis (por exemplo, "toque no nariz depois de tocar no pé"), mas não têm muitos problemas para entender frases simples e semanticamente não reversíveis. Esse conjunto de síndromes geralmente está associado a uma isquemia ou outras lesões do córtex frontal posteroinferior esquerdo, na distribuição da divisão superior da artéria cerebral média (ACM) esquerda.

- A afasia de Wernicke é caracterizada pela emissão de fala e repetição fluentes, mas sem sentido, com má compreensão de palavras e frases. Ela decorre tipicamente de uma isquemia no córtex temporal posterossuperior, na distribuição da divisão inferior da ACM esquerda.
- A afasia de condução é caracterizada pelo comprometimento desproporcional da repetição de palavras associado a fala fluente. Ela é tipicamente decorrente de isquemia que afeta o lobo parietal inferior.
- A afasia transcortical é caracterizada pela repetição relativamente preservada. A afasia transcortical sensitiva geralmente é resultante de isquemia envolvendo a zona de fronteira entre os territórios da artéria cerebral média (ACM) esquerda e da artéria cerebral posterior esquerda.
- A afasia transcortical motora geralmente é resultante de isquemia envolvendo a zona de fronteira entre os territórios da artéria cerebral média (ACM) esquerda e da artéria cerebral anterior (ACA) esquerda. A afasia transcortical mista é resultante de isquemia nesses dois territórios "de fronteira".
- A afasia anômica é caracterizada pela incapacidade de evocação nominal e pelo dano tecidual no giro angular ou no córtex temporal posterior médio/inferior.
- A afasia global denota grave comprometimento em todos os aspectos da fala; a área de isquemia frequentemente envolve as áreas de linguagem anterior e posterior (áreas de Broca e Wernicke).

#### ◆ **Classificação da fluência das afasias :**

Fluência é um termo multidimensional que se refere à melodia, prosódia, comprimento da frase, velocidade da fala, gramaticalidade, esforço e precisão de articulação da fala espontânea. Ela é frequentemente testada pedindo ao paciente para descrever uma imagem complexa representando várias atividades.

Pacientes com afasia fluente (fala melodiosa, sem esforço e bem-articulada, que pode ter pouco conteúdo) tendem a ter lesões posteriores no hemisfério esquerdo, ao passo que pacientes com afasia não fluente (fala mal-articulada e com esforço, com conteúdo mais preciso que os sons produzidos) tendem a apresentar lesões na região anterior do cérebro. Entretanto, uma vez que fluência é um termo multidimensional baseado em fatores que podem se dissociar (precisão gramatical, velocidade da fala, prosódia, esforço, precisão articulatória, hesitações), frequentemente ela é difícil de julgar. Um paciente pode ser fluente em uma dimensão e não fluente em outra.

Portanto, frequentemente existe discórdia entre duas pessoas no julgamento da fluência de um indivíduo afásico.

As afasias fluentes normalmente são decorrentes de lesões posteriores ao sulco central:

- Afasia de Wernicke, com discurso fluente e com jargões e má compreensão
- Afasia transcortical sensitiva, caracterizada por capacidade de repetição bem preservada no contexto de má compreensão e fala proposicional fluente, mas sem sentido
- Afasia de condução, na qual a fala fluente e espontânea é preservada, mas a repetição é comprometida

- Afasia anômica, com deficit de encontrar palavras e nomear coisas.

Afasias não fluentes englobam as regiões anteriores ao sulco central:

- Afasia de Broca
- Afasia transcortical motora, com dificuldade em iniciar e organizar respostas, mas com repetição relativamente preservada
- Afasia transcortical mista, em que a ecolalia (repetição) é a única habilidade preservada da linguagem
- Afasia global, caracterizada por grave comprometimento na fala e na compreensão e por expressões vocais estereotípicas.

Distúrbios que afetam apenas a leitura são referidas como tipos de alexia. Os que afetam apenas a escrita são tipos de agrafia.[\[6\]](#) [\[7\]](#)

Uma importante variável que complica essas associações de deficits é a notável reorganização das relações estrutura-função que frequentemente ocorre depois de lesões cerebrais, como partes não danificadas do cérebro assumindo funções da parte danificada com o tempo, resultando na recuperação até mesmo das mais graves afasias (geralmente somente depois de um tratamento fonoaudiológico adequado).

#### ◊ **Classificação da afasia em via ventral versus dorsal :**

Via ventral: uma via de processamento que oferece suporte à interface entre redes fonológicas-sensoriais com rede conceitual-semântica ("entre o som e o significado"), de giros temporais transversos bilaterais ao longo do córtex temporal esquerdo, com conexões de disseminação a representações semânticas bilateralmente. Lesões na via ventral interrompem o fluxo da palavra, assim como a compreensão da frase.[\[8\]](#) [\[9\]](#)

Via dorsal: uma via de processamento que oferece suporte à interface entre redes fonológicas-sensoriais e redes articulatória-motoras ("entre o som e a fala"), de giros temporais transversos bilateralmente ao longo do giro supramarginal e giro frontal inferior. Lesões na via dorsal interrompem a repetição de palavra e frase, produção de frase gramatical e articulação da fala.[\[8\]](#) [\[9\]](#)

#### ◊ **Tratamento de acompanhamento :**

Depois de identificar e tratar a causa subjacente da afasia, como AVC agudo ou encefalite herpética, os pacientes podem apresentar afasia residual. Esses indivíduos afásicos se beneficiam do encaminhamento a um fonoaudiólogo especializado em terapia de afasia. O tratamento deve ser individualizado para abordar os deficits residuais, as necessidades e prioridades de comunicação do indivíduo, além dos recursos disponíveis.[\[10\]](#) A terapia frequentemente aborda os processos cognitivos comprometidos subjacentes ao desempenho alterado das tarefas de linguagem do indivíduo. Às vezes, argumenta-se que a terapia intensiva (por exemplo, 5 dias por semana) frequentemente é mais efetiva que a terapia menos intensiva,[\[11\]](#) [\[12\]](#) a menos que o indivíduo seja capaz de praticar novas habilidades por si próprio, frequentemente com a ajuda de um computador. Entretanto, a dose (número de sessões) pode, na realidade, ser mais importante que a intensidade.[\[13\]](#) A fonoterapia pode melhorar significativamente a comunicação funcional, a compreensão e a produção da fala.[\[12\]](#) Alternativamente, cuidadores podem ser treinados pelo fonoaudiólogo para proporcionar uma prática efetiva.[\[14\]](#) A terapia pode ser suplementada com medicamentos, como bromocriptina ou dextroanfetamina,[\[15\]](#) [\[16\]](#) [\[17\]](#) ou com ultrassonografia transretal, mas ensaios clínicos randomizados e controlados mais amplos

são necessários para determinar se essas intervenções têm um benefício significativo sobre a fonoterapia isoladamente.[\[18\]](#)

---

## Etiologia

Geralmente, as etiologias são indicadas pelo fato de o início ser súbito (por exemplo, acidente vascular cerebral [AVC] ou encefalite herpética) ou progressivo (por exemplo, afasia progressiva primária ou alguns tumores).

### Vascular

Todas as causas vasculares de AVC são caracterizadas pelo início súbito do comprometimento. Esse comprometimento é subsequente ao fluxo sanguíneo reduzido (isquemia), decorrente de trombose ou embolia, ou ao rompimento de um vaso, causando sangramento no interior do cérebro ou do espaço subaracnoide.

- O AVC isquêmico ocorre quando uma área focal do cérebro recebe um volume inadequado de oxigênio e glicose para seu funcionamento que, no final, atinge níveis insuficientes para sua sobrevivência. O tratamento urgente com trombólise pode restaurar a linguagem e evitar danos cerebrais se administrado a determinados pacientes até 4 horas e meia após o AVC, ou até 3 horas em determinados pacientes com diabetes que tiveram AVC prévio.[\[19\]](#) [\[20\]](#) A trombectomia mecânica pode ser benéfica se administrada até 6 horas após o início dos sintomas em determinados pacientes.[\[19\]](#) [\[20\]](#)
- A hemorragia intracerebral causa sintomas similares aos do AVC isquêmico.
- O hematoma subdural é uma etiologia distintamente incomum, mas possível, de afasia.

Essas 3 causas precisam ser diferenciadas rapidamente, pois elas exigem avaliações e tratamentos distintos. Os exames cerebrais de imagem devem ser concluídos até 1 hora após o início dos sintomas, até mais rápido se possível.[\[21\]](#)

- A hemorragia subaracnoide raramente causa afasia imediata. Ela pode ocasionar isquemia focal tardia por causa de vasoespasmo, que pode causar afasia decorrente de infarto ou perfusão insuficiente.
- A enxaqueca pode se manifestar com déficits neurológicos focais, mas raramente com afasia.

### Infecciosa

Infecções podem causar afasia, caso ocorram no córtex da linguagem (córtex temporal, frontal posterior esquerdo ou parietal ventral).

- A encefalite herpética tem predileção pelo córtex temporal mesial e inferior, e frequentemente causa uma afasia intensa com grave comprometimento do significado das palavras.[\[22\]](#) O perfil da linguagem pode ser muito similar ao da afasia de Wernicke, mas a encefalite herpética está associada à febre, mal-estar e outros sintomas sistêmicos.
- O vírus do Nilo Ocidental pode causar encefalite, e um foco primário de encefalite no hemisfério esquerdo pode causar afasia.
- Uma infecção bacteriana ou abscesso pode causar afasia, caso ocorra no córtex da linguagem (córtex frontal posterior esquerdo, parietal ventral ou temporal).
- Os abscessos fúngicos seguem uma evolução similar à da infecção bacteriana.
- As doenças de prón (por exemplo, doença de Creutzfeldt-Jakob) frequentemente se apresentam com afasia ou outras síndromes focais no início, mas pode rapidamente levar ao desenvolvimento de déficits cognitivos mais difusos.

- A toxoplasmose pode causar afasia, caso ocorra nas áreas da linguagem do hemisfério esquerdo.
- A doença de Lyme pode causar encefalite e afasia, mas normalmente causa um comprometimento cognitivo mais difuso.[23]

## Neurodegenerativa

Há 3 variantes de afasia progressiva primária (APP): não fluente-agramática, APP semântica (conhecida previamente como demência semântica) e APP logopênica. Todas são consideradas afasias progressivas primárias porque a linguagem é comprometida por pelo menos 2 anos antes do início de outros déficits cognitivos ou comportamentais.[24] [25]

- A doença de Alzheimer causa uma afasia isolada em formas raras, nas quais a patologia afeta predominantemente o córtex temporal superior esquerdo e o córtex parietal inferior. A forma usual é afasia progressiva logopênica.
- A variante não fluente da APP é caracterizada por fala não fluente, agramática e comprometimento articular.[26] Como na afasia de Broca, o paciente frequentemente tem dificuldade de entender frases sintaticamente complexas, embora palavras e frases simples sejam compreendidas. Também como na afasia de Broca, as áreas mais afetadas são o córtex frontal posteroinferior e a ínsula e a patologia mais comum é a tauopatia (neurodegeneração resultante de agregados neurofibrilares de proteína tau nas células gliais e em neurônios), como degeneração lobar frontotemporal, degeneração corticobasal ou paralisia supranuclear progressiva.
- A variante semântica da APP é similar à afasia de Wernicke, com fala fluente e sem sentido e proeminentes déficits de compreensão, mas também com o comprometimento do reconhecimento de objetos (agnosia associativa).[27] [28] Ela geralmente afeta o córtex temporal inferior e anterior e a patologia, mais frequentemente, é uma ubiquitinopatia (parte de uma classe de inclusões ou acúmulos de proteínas reguladoras intracelulares), como proteína regulatória transativadora ligadora de ácido desoxirribonucleico (DNA) (TDP-43).
- A variante logopênica da APP é caracterizada por erros fonológicos na fala e por repetição deficiente, similar à afasia de condução e, tipicamente, causada pela doença de Alzheimer.[26]
- Afasia/disartria/doença do neurônio motor, também conhecida como esclerose lateral amiotrófica/ degeneração frontotemporal, pode causar qualquer uma das afasias associadas à degeneração lobar frontotemporal. Entretanto, a forma mais comum é a afasia progressiva não fluente. Essa doença também é uma ubiquitinopatia.

## Neoplásica

- Tumores cerebrais primários causam afasia quando se desenvolvem rapidamente e ocorrem no córtex da linguagem. Tumores de crescimento lento, como gliomas e meningiomas de baixo grau, raramente causam afasia, exceto como resultado de convulsão focal.
- Metástases cerebrais seguem uma evolução similar à da metástase cerebral primária.

## Autoimune

Várias entidades podem causar afasia quando as lesões afetam seletivamente o córtex da linguagem, mas uma síndrome afásica isolada é muito rara, pois as lesões geralmente estão mais amplamente distribuídas. As etiologias incluem:

- Esclerose múltipla

- Sarcoidose
- Encefalomielite disseminada aguda. Essa encefalite autoimune, quando localizada no hemisfério esquerdo, pode causar afasia. Entretanto, ela normalmente causa um comprometimento cognitivo mais difuso.

## Outras patologias

Diversas patologias neurológicas progressivas e não progressivas podem produzir afasia.

- Convulsões também podem estar associadas à afasia temporária em certas síndromes epilépticas do desenvolvimento, mas não são uma causa frequente de afasia. A afasia gradualmente apresenta remissão no período pós-ictal. Crises parciais complexas com início no lobo temporal esquerdo (por exemplo, decorrente de AVC ou tumor) podem causar afasia ictal.
- O transtorno de conversão pode se manifestar como início súbito de fala bizarra ou mutismo em um indivíduo com vulnerabilidades psiquiátricas ou ambientais (por exemplo, um evento cotidiano recente e importante).
- O traumatismo crânioencefálico é, em geral, facilmente diferenciado de causas vasculares pela anamnese ou por sinais externos de lesão, como hematomas, sangramento ou fraturas de crânio. Casos traumáticos são, frequentemente, mas nem sempre, acompanhados por outros déficits cognitivos, incluindo comprometimento da atenção, memória, raciocínio e julgamento.
- A encefalopatia de Wernicke (deficiência de tiamina) causa confabulação de início relativamente agudo, que pode soar muito semelhante à afasia de Wernicke.

# Considerações de urgência

(Consulte [Diagnóstico diferencial](#) para obter mais detalhes)

## Acidente vascular cerebral (AVC) agudo

O AVC isquêmico agudo requer tratamento urgente (por exemplo, trombólise intravenosa) ou terapia endovascular (por exemplo, trombectomia mecânica).[\[20\]](#) [\[19\]](#) [\[21\]](#) Às vezes, a melhora do fluxo sanguíneo para o tecido isquêmico ainda não infartado pode restaurar sua função tecidual e resultar na remissão da afasia, mesmo muitas horas ou dias depois do início do AVC.[\[28\]](#)

[Fig-1]

## Hemorragia intracerebral

Deve ser reconhecida imediatamente para evitar aumento da pressão intracraniana e uma possível hérnia que pode ocorrer nas próximas horas ou dias.

## Hemorragia subaracnoide

Requer investigação imediata da presença de aneurisma e tratamento, caso indicado, além de prevenção ou tratamento de vasoespasmio.

## Encefalite herpética

Deve ser reconhecida imediatamente para limitar a extensão do dano cerebral permanente. Qualquer afasia fluente de início rápido acompanhada por febre, rigidez de nuca e/ou náuseas e vômitos deve ser tratada como encefalite herpética com aciclovir intravenoso, até prova em contrário. Depois do início do tratamento, realiza-se uma punção lombar para diferenciar encefalite herpética de hemorragia subaracnoide ou de outras causas infecciosas (por exemplo, doença de Lyme, toxoplasmose do Nilo Ocidental), que exigem outros tratamentos.

## Encefalopatia de Wernicke

A encefalopatia de Wernicke, causada pela deficiência de tiamina, frequentemente causa confabulação de início relativamente agudo, que pode soar muito semelhantemente à afasia. Entretanto, ela geralmente é acompanhada por oftalmoplegia, nistagmo e ataxia. Deve ser administrada tiamina intravenosa antes de glicose em caso de suspeita de deficiência de tiamina (por exemplo, em alcoólatras ou na presença de qualquer sintoma associado à demência de Korsakoff) para evitar lesão permanente aos corpos mamilares.

## Sinais de alarme

- Acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico
- Hemorragia intracerebral
- Hematoma subdural
- Hemorragia subaracnoide
- Encefalite herpética

- Encefalite do Nilo Ocidental
- Infecção bacteriana/abscesso
- Abscesso fúngico
- Doença de príon
- Toxoplasmose
- Tumor cerebral primário
- Metástases cerebrais
- Traumatismo crânioencefálico traumático
- Encefalopatia de Wernicke (deficiência de tiamina)

# Abordagem passo a passo do diagnóstico

A evolução histórica do tempo ajuda no diagnóstico diferencial de afasia. O início súbito ou a progressão rápida indica acidente vascular cerebral (AVC) ou outra causa vascular. Uma evolução lentamente progressiva leva à consideração de causas degenerativas, neoplásicas ou neuroimunológicas.

## História

Um início súbito de afasia em um adulto de maneira geral saudável mais provavelmente tem causa vascular (AVC isquêmico ou hemorragia intracerebral), embora tumor, infecção ou outra lesão limitada a um único território vascular frequentemente mimetize a síndrome do AVC.

Considerações quanto ao ritmo do início e quanto à doença coincidente podem ampliar o diagnóstico diferencial da causa.[\[29\]](#)

- O início rápido com desnutrição gerará suspeita de encefalopatia de Wernicke, que mimetiza afasia.
- Afasia fluente de início rápido com intenso comprometimento do significado das palavras deve ser tratada como encefalite herpética, até prova em contrário.[\[22\]](#)
- Afasia decorrente de convulsão ou enxaqueca pode surgir em pacientes com história de epilepsia ou cefaleias enxaquecosas.
- A progressão da afasia ao longo de várias semanas levanta a suspeita de doença de Creutzfeldt-Jakob.
- Perda de peso pode ser um sinal de câncer ou de deficiência nutricional, levantando suspeita de tumor ou de encefalopatia de Wernicke.
- Comprometimento da linguagem ao longo de, pelo menos, 2 anos, seguido pelo início de outros déficits cognitivos ou comportamentais, sugere um distúrbio neurodegenerativo, como doença de Alzheimer ou afasia progressiva primária.[\[24\]](#) [\[25\]](#)

## Exame físico de rotina

Manifestações inespecíficas podem apontar para a etiologia da afasia.

- Febre ou taquicardia podem ser sinais de causa infecciosa, como encefalite herpética ou abscesso cerebral.
- Ocorre rigidez de nuca com meningoencefalite ou hemorragia subaracnoide.
- O estado deprimido, apático ou maníaco é comum depois de um AVC ou na demência.
- Arritmia cardíaca, sopro carotídeo e deficit de pulso periférico sugerem AVC isquêmico, doença de Lyme do sistema nervoso central (SNC) ou estenose da carótida.
- Afasia traumática pode ser acompanhada por achados típicos de traumatismo crânioencefálico, como hematomas, fraturas, sangramento ou secreção nasal aquosa (rinorreia do líquido cefalorraquidiano [LCR]).

Sinais oftálmicos, como ptose, miose, cortes no campo visual ou oftalmoplegia, também podem ocorrer.

- Ptose e miose unilaterais são sinais de dissecção da carótida como causa do AVC.
- A oftalmoplegia está associada à encefalopatia de Wernicke e a tauopatias (neurodegeneração resultante de emaranhados neurofibrilares de proteína tau), que podem causar afasia progressiva não fluente.
- Uma oftalmoplegia intranuclear sugere esclerose múltipla.

- Deficits do campo visual são comuns em AVC e enxaqueca.

## Exame neurológico

Deficits neurológicos podem indicar a extensão relativa do dano cerebral. A postura e a marcha podem ser afetadas por rigidez troncular ou hemiparesia do membro inferior. Deficits sensitivos no lado direito frequentemente acompanham afasia decorrente de lesões parietais ou talâmicas esquerdas de qualquer causa.

Vários aspectos da linguagem são testados para diferenciar várias síndromes afásicas, que estão associadas a territórios vasculares específicos. Tenha em mente que qualquer lesão dentro de um território vascular específico (não apenas AVC) pode causar sintomas da síndrome afásica associada. Comprometimentos dos seguintes domínios da linguagem fornecem pistas quanto ao local do dano:

- Qualidade da fala espontânea (por exemplo, emissão de fala agramática na afasia de Broca)
- Nomeação (deficit típico de todas as afasias, mas também de demência)
- Repetição (desproporcionalmente comprometida na afasia de condução e desproporcionalmente preservada nas afasias transcorticais)
- Compreensão de frases semanticamente reversíveis em comparação com frases semanticamente não reversíveis (ambas comprometidas na afasia de Wernicke; somente a primeira delas comprometida na afasia de Broca)
- Leitura e escrita (deficits associados a todas as afasias, mas também podem ocorrer isoladamente).

A avaliação da cognição ajudará a diferenciar a afasia de distúrbios mais difusos, como demência, em que ocorrem comprometimentos de:

- Tempo de atenção
- Habilidades visuoespaciais
- Memória recente e remota
- Funções executivas
- Comportamento ou conduta social.

Achados relacionados ao neurônio motor superior e aos nervos cranianos podem evidenciar causas de afasia vascular e não vascular.

- Fraqueza facial por acometimento do neurônio motor superior frequentemente acompanha AVC.
- Esclerose múltipla e as tauopatias que causam afasia progressiva não fluente podem causar disfunção central dos nervos cranianos (neurônio motor superior).
- Outros deficits de nervos cranianos devem levantar a suspeita de uma etiologia sistêmica de afasia (por exemplo, infecção ou tumor).

Deficits do neurônio motor inferior geralmente são características de afasia de etiologia não vascular:

- Doença de Lyme
- Meningite carcinomatosa ou linfomatosa
- Sarcoidose
- Afasia/disartria/doença do neurônio motor (esclerose lateral amiotrófica/demência frontotemporal).

A ataxia está associada à afasia verdadeira em casos de:

- Múltiplos AVCS ou múltiplas lesões na esclerose múltipla

- Sarcoidose
- Doença neoplásica
- Trauma
- Encefalopatia de Wernicke
- Algumas raras doenças degenerativas.

## Exames por imagem

Tomografia computadorizada (TC) do crânio

- Investigação inicial para suspeita de AVC, amplamente disponível.
- Os exames de imagem do cérebro devem ser concluídos no prazo de 1 hora a partir do início dos sintomas, ou mais rápido se possível, para diferenciar entre AVC isquêmico, hemorragia intracerebral e hematoma subdural.<sup>[21]</sup>

Ressonância nuclear magnética (RNM) com imagem ponderada por difusão e gradiente eco

- Pode ser usada no lugar da TC, se puder ser obtida rapidamente.

RNM com e sem contraste quando não houver suspeita de etiologia vascular ou para acompanhamento de hemorragia intracerebral 6 a 8 semanas depois da hemorragia

- Essencial para um diagnóstico diferencial mais amplo, incluindo doença desmielinizante, câncer e infecções.

A TC ou a RNM pode ser usada para avaliar atrofia assimétrica do hemisfério esquerdo, o que pode ajudar a diferenciar tipos de afasia progressiva primária de outras doenças degenerativas.

Tomografia por emissão de pósitrons (PET) ou tomografia computadorizada por emissão de fóton único

- O achado de hipoperfusão focal ou hipometabolismo também pode ser útil na diferenciação dos subtipos de afasia progressiva primária uns dos outros e de outras doenças degenerativas.
- B-PET com composto Pittsburgh usa um rastreador que se liga especificamente a placas amiloides fibrilares e dá suporte ao diagnóstico de doença de Alzheimer.

Estudos cardíacos e vasculares especializados podem ser úteis na avaliação de afasia

- A ecocardiografia pode revelar vegetação ou outra fonte de cardioembolismo e pode direcionar a terapia (ou seja, anticoagulação).
- O teste de bolhas (contraste de soro fisiológico realça a visualização dos defeitos septais cardíacos) pode ser útil na detecção de forame oval patente no adulto.
- O Doppler de carótidas pode revelar estenose da carótida comum ou interna que contribua para insuficiência vascular e AVC.
- A angiografia por ressonância magnética do pescoço/círculo de Willis pode identificar oclusão que contribua para insuficiência vascular e pode direcionar a terapia específica para a área de interesse.

A radiografia torácica e a TC do tórax podem representar diagnóstico de linfadenopatia hilar, levantando a suspeita de sarcoidose como etiologia da afasia.

## Estudos auxiliares

Punção lombar

- Essencial em caso de suspeita de uma causa infecciosa com base em febre, taquicardia, náuseas ou leucocitose.
- O líquido cefalorraquidiano (LCR) também pode ser útil no diagnóstico de causas neoplásicas, esclerose múltipla e outras causas neuroimunológicas.
- A evidência de amiloidose no LCR pode fornecer evidências adicionais que falam a favor do diagnóstico de doença de Alzheimer.

#### Eletroencefalografia (EEG)

- Exame essencial se convulsão for a causa suspeita.
- Também pode ser útil no diagnóstico de encefalite herpética e doença de Creutzfeldt-Jakob.

#### Exame neuropsicológico

- Às vezes, é necessário para diferenciar afasia de demência.

#### Eletromiografia

- Pode revelar lesões no neurônio motor inferior associadas à esclerose lateral amiotrófica.

#### Exames laboratoriais

- Solicita-se a tiamina sérica em caso de suspeita de encefalopatia de Wernicke (por exemplo, em alcoólatras) e na presença de sinais clínicos, como confabulação, diplopia, nistagmo e ataxia. O tratamento presuntivo com tiamina intravenosa não deve ser protelado enquanto se espera os resultados das investigações laboratoriais.

# Visão geral do diagnóstico diferencial

## Comum

Acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico

Hemorragia intracerebral

Doença de Alzheimer

Traumatismo crânioencefálico traumático

## Incomum

Hematoma subdural

Hemorragia subaracnoide

Enxaqueca

Encefalite herpética

Encefalite do Nilo Ocidental

Infecção bacteriana/abscesso

Abscesso fúngico

Doença de prón

Toxoplasmose

Doença de Lyme

Variante não fluente/agramática de afasia progressiva primária (APP)

Variante semântica da afasia progressiva primária (APP)

Variante logopênica da afasia progressiva primária (APP)

Afasia/disartria/doença do neurônio motor (esclerose lateral amiotrófica [ELA]/degeneração frontotemporal)

Tumor cerebral primário

## Incomum

Metástases cerebrais

Esclerose múltipla

Sarcoidose

Encefalomielite disseminada aguda

Convulsão

Transtorno de conversão

Encefalopatia de Wernicke (deficiência de tiamina)

# Diagnóstico diferencial

## Comum

### ◊ Acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico

História	Exame	1º exame	Outros exames
início súbito de dificuldade para falar ou entender palavras e/ou frases, frequentemente com comprometimento da leitura e da escrita ou problemas para usar a mão direita; raramente associado à dor ou sintomas sistêmicos; o paciente pode não estar ciente do deficit	Afasia de Broca: fala e repetição não fluentes, compreensão relativamente preservada; frequentemente associada à fraqueza facial central direita (paralisia do andar inferior da face com sorriso involuntário intacto) e fraqueza no braço direito; afasia de Wernicke: discurso fluente e jargões e repetição com quadrantopsia ou hemianopsia homônima superior direita; afasia global: mutismo com má compreensão de palavras e hemiplegia direita envolvendo a face, o braço e, geralmente, a perna; afasia anômica: evocação deficiente de palavras, somente	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> inicialmente normal A anormalidade aparece depois de 48 horas.  » <b>ressonância magnética (RNM) cranioencefálica com imagem ponderada por difusão:</b> área brilhante correspondente ao infarto; o mapa do coeficiente de difusão aparente mostra uma área escura no mesmo local  Frequentemente útil para avaliar áreas de hipoperfusão além do infarto que possam ser responsáveis pela afasia.[30]	» <b>angiotomografia do círculo de Willis:</b> pode mostrar oclusão de um vaso como a causa do AVC  A TC de perfusão geralmente é útil para avaliar áreas de hipoperfusão além do infarto que possam ser responsáveis pela afasia.  » <b>angiografia por ressonância magnética (ARM) do círculo de Willis:</b> pode mostrar oclusão de um vaso como a causa do AVC  » <b>ecocardiograma:</b> pode revelar uma origem cardioembólica de AVC (por exemplo, trombo, vegetações nas valvas cardíacas, parede acinética; grande forame oval patente com aneurisma mural e shunt circulatório direita-esquerda associados)  Esses problemas cardíacos, diagnosticados por meio de ecocardiograma transtorácico ou transesofágico (ultrassonografia do coração), indicam um risco de formação de

## Comum

## ◊ Acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico

História	Exame	1º exame	Outros exames
			<p>coágulos no coração que podem embolizar para os vasos cerebrais. Quando uma origem cardioembólica é identificada, frequentemente é necessária anticoagulação para prevenir novos AVCs.<a href="#">[20]</a></p> <p>»<b>teste de bolhas:</b> contraste de soro fisiológico útil no diagnóstico de forame oval patente</p> <p>»<b>Doppler de carótida:</b> pode revelar estenose da carótida comum ou da artéria carótida interna no lado do hemisfério dominante (geralmente o esquerdo) Esse exame de ultrassonografia pode indicar se AVC foi decorrente de fluxo sanguíneo inadequado através das artérias carótidas para o cérebro (geralmente em virtude de aterosclerose) ou de embolização de uma placa carótida proveniente da artéria carótida para um ramo arterial mais distal. Quando houver uma estenose significativa sem oclusão completa, uma endarterectomia</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jul 13, 2018.

19

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa [declaração de exonerar responsabilidade](#). © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Comum

## ◊ Acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico

História	Exame	1º exame	Outros exames
			<p>da carótida urgente pode prevenir novos AVCs.<a href="#">[20]</a></p> <p>»<b>ARM do pescoço:</b> pode revelar estenose de carótida</p>

## ◊ Hemorragia intracerebral

História	Exame	1º exame	Outros exames
início súbito de dificuldade de falar ou entender palavras e/ou frases, frequentemente com comprometimento da leitura e da escrita, problemas em usar a mão direita ou deficit do campo visual direito; apresentação similar ao acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico, exceto por estar mais comumente associado a cefaleia, náuseas ou nível reduzido da consciência no início	Afasia de Broca: fala e repetição não fluentes, compreensão relativamente preservada; frequentemente associada à fraqueza facial central direita (paralisia do andar inferior da face com sorriso involuntário intacto) e fraqueza no braço direito; afasia de Wernicke: discurso fluente e jargões e repetição com quadrantopsia ou hemianopsia homônima superior direita; afasia global: mutismo com má compreensão de palavras e hemiplegia direita envolvendo a face, o braço e, geralmente, a perna	<p>»<b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> hemorragia (brilhante), geralmente no córtex esquerdo, tálamo ou gânglios da base</p> <p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com gradiente eco:</b> hemorragia (negra no gradiente eco), geralmente no córtex esquerdo, tálamo ou gânglios da base</p> <p>A intensidade de sinal de T1 e T2 depende do tempo decorrido desde o início. O gradiente eco pode mostrar pequenas áreas negras dispersas (microssangramentos) no córtex (em casos de hemorragia decorrente de angiopatia amiloide) ou nos gânglios da base (em casos de hemorragia decorrente de hipertensão).</p>	<p>»<b>RNM de crânio de acompanhamento com e sem contraste depois de 6-8 semanas:</b> pode descartar tumor subjacente ou malformação arteriovenosa</p> <p>Frequentemente indicada depois de 6 a 8 semanas, depois da reabsorção do sangue.</p>

## Comum

## ◊ Doença de Alzheimer

História	Exame	1º exame	Outros exames
causa afasia progressiva logopênica; comprometimento progressivo em idosos com deficit de memória recente, aprendizado e evocação de palavras, geralmente com pouco discernimento	aprendizado e lembrança comprometidos, comprometimento da evocação nominal e da função executiva	» <b>nenhuma:</b> o diagnóstico é clínico Investigações adicionais podem descartar outras etiologias e falar a favor de demência de Alzheimer.	<p>»<b>exame neuropsicológico:</b> comprometimento da capacidade de se lembrar de pessoas e eventos recentes Útil para distinguir afasia de demência.</p> <p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio:</b> atrofia temporal e parietal bilateral Não é necessária para diagnóstico, mas pode descartar outras etiologias.</p> <p>»<b>tomografia computadorizada por emissão de fóton único do crânio:</b> hipoperfusão temporal e parietal bilateral</p> <p>»<b>PET do crânio:</b> hipometabolismo temporal e parietal bilateral B-PET com composto Pittsburgh usa um rastreador que se liga especificamente a placas amiloides fibrilares e dá suporte ao diagnóstico de demência de Alzheimer.</p> <p>»<b>punção lombar:</b> relação tau/A-beta42: elevada Pode dar suporte ao diagnóstico.[32]</p>

**Comum****◊ Traumatismo crânioencefálico traumático**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de trauma, frequentemente acompanhada de alterações no nível de consciência ou cefaleia e tontura	evidências externas de trauma: hemATOMA, sangramento, "olhos de panda", fraturas, secreção nasal aquosa (rinorreia do líquido céfalo-raqüidiano)	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> hemorragia intracraniana (epidural, subdural e/ou intracerebral), fratura e/ou contusão do crânio	

**Incomum****◊ Hematoma subdural**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história típica de trauma crânioencefálico ou queda; pode ocorrer sem trauma conhecido em idosos e/ou na presença de terapia de anticoagulação	sinais neurológicos normais ou focais; afasia é rara	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> sangue (antigo e/ou recente) no espaço subdural	

**◊ Hemorragia subaracnoide**

História	Exame	1º exame	Outros exames
cefaleia intensa ("pior cefaleia da vida"); associada a náuseas, vômitos e rigidez de nuca, com ou sem déficits neurológicos focais	rigidez de nuca ou sinais neurológicos focais podem estar presentes	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> sangue no espaço subaracnoide Pode ser normal; se for normal, deve ser realizada punção lombar.	» <b>punção lombar:</b> eritrocitose ou xantocromia

**◊ Enxaqueca**

História	Exame	1º exame	Outros exames
doença comum, mas uma causa rara de afasia; cefaleias intensas, geralmente unilaterais; náuseas,	normal; sinais neurológicos focais, como afasia, hemiplegia, deficit do campo visual ou	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> normal	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) crânioencefálica:</b> normal ou uma ou mais

**Incomum****◊ Enxaqueca**

História	Exame	1º exame	Outros exames
vômitos, fotofobia, fonofobia, sensibilidade no couro cabeludo, perturbações visuais e/ ou déficits neurológicos focais associados	anisocoria, durante os episódios	É controverso se exames de imagem são necessários no caso de o exame neurológico ser normal.	alterações pontuais na substância branca É controverso se exames de imagem são necessários no caso de o exame neurológico ser normal.

**◊ Encefalite herpética**

História	Exame	1º exame	Outros exames
febre, náuseas, vômitos, cefaleia de início recente; associados à fala confusa e à má compreensão	taquicardia, fala e compreensão comprometidas; memória e comportamento alterados	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> lesão com captação de contraste, às vezes com efeito de massa, ou normal	» <b>punção lombar:</b> leucocitose mononuclear; reação em cadeia da polimerase positiva para o vírus do herpes simples (pode ser negativa agudamente) Realizada se não houver papiledema ou efeito de massa na TC.  Antes do procedimento, deve ser iniciado aciclovir intravenoso.

**Incomum****◊ Encefalite do Nilo Ocidental**

História	Exame	1º exame	Outros exames
febre, náuseas, vômitos, cefaleia de início recente; pode estar associada a déficits neurológicos focais, como comprometimento da fala e má compreensão	taquicardia, fala e compreensão comprometidas; memória e comportamento alterados	» <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> lesão com captação de contraste, às vezes com efeito de massa, ou normal	» <b>punção lombar:</b> leucocitose mononuclear; reação em cadeia da polimerase positiva para Nilo Ocidental (pode ser negativa agudamente) Realizada se não houver papiledema ou efeito de massa na TC.  » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com e sem contraste:</b> anormalidade de sinal bem definida com captação de contraste, frequentemente circundada por edema vasogênico  » <b>eletroencefalograma:</b> descargas epileptiformes lateralizadas periódicas ou lentificação temporal focal

**◊ Infecção bacteriana/abscesso**

História	Exame	1º exame	Outros exames
febre, náuseas, vômitos, cefaleia de início recente	taquicardia, sinais neurológicos focais, rigidez da nuca	» <b>Hemograma completo:</b> leucocitose » <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> lesão com captação de contraste, às vezes com efeito de massa, ou normal	» <b>punção lombar:</b> leucocitose mononuclear (precoce); coloração de Gram ou culturas positivas para organismo Realizada se não houver papiledema ou efeito de massa na TC.  » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com e sem contraste:</b> anormalidade de sinal

**Incomum****◊ Infecção bacteriana/abscesso**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		bem definida com captação de contraste, frequentemente circundada por edema vasogênico » <b>eletroencefalograma:</b> lentificação focal ou descargas convulsivas	

**◊ Abscesso fúngico**

História	Exame	1º exame	Outros exames
febre, náuseas, vômitos, cefaleia de início recente	taquicardia, sinais neurológicos focais e rigidez da nuca	» <b>Hemograma completo:</b> leucocitose » <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> lesão com captação de contraste, às vezes com efeito de massa	» <b>punção lombar:</b> proteína elevada, glicose baixa e, frequentemente, leucócitos elevados; coloração de Gram ou culturas positivas para organismo Realizada se não houver papiledema ou efeito de massa na TC.  » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com e sem contraste:</b> anormalidade de sinal bem definida com captação de contraste, frequentemente circundada por edema vasogênico » <b>eletroencefalograma:</b> lentificação focal ou descargas convulsivas

**◊ Doença de prón**

História	Exame	1º exame	Outros exames
comprometimento rapidamente progressivo da linguagem, atenção, memória	comprometimento da linguagem, atenção, lembrança, habilidades visuoespaciais, cálculos e/ou função	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com imagem ponderada por difusão (IPD):</b>	» <b>punção lombar:</b> células e proteína normais; proteína 14-3-3 positiva

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jul 13, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa [declaração de exonerar responsabilidade](#). © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Doença de príon

História	Exame	1º exame	Outros exames
recente, habilidades visuoespaciais ou outros domínios da cognição; frequentemente associada a movimentos ou marcha anormais	executiva; mioclonia de susto; espasticidade ou rigidez; hiper-reflexia; sinais de Babinski e Hoffman (unilaterais ou bilaterais)	manto cortical bilateral ou unilateral com sinal fraco e/ou alterações de sinal nos gânglios da base na IPD A IPD pode ser muito característica da doença quando os achados estiverem presentes, mas a RNM (incluindo as sequências da IPD) pode ser normal, principalmente no início da evolução. <a href="#">[31]</a>	O exame não é muito útil, pois a proteína 14-3-3 é positiva em degeneração cerebral rápida de qualquer causa.  » <b>eletroencefalograma:</b> complexo espícula-onda com frequência de 1 ciclo por segundo Alterações são frequentemente observadas apenas no final da evolução.  » <b>biópsia do cérebro:</b> encefalite espongiforme, proteína mutante de príon

## ◊ Toxoplasmose

História	Exame	1º exame	Outros exames
febre, náuseas, vômitos, cefaleia de início recente	taquicardia, sinais neurológicos focais e rigidez da nuca	» <b>Hemograma completo:</b> leucocitose » <b>tomografia computadorizada (TC) do crânio:</b> lesão com captação de contraste, às vezes com efeito de massa	» <b>punção lombar:</b> proteína elevada, glicose baixa e, frequentemente, leucócitos elevados; coloração de Gram ou culturas positivas para organismo Realizada se não houver papiledema ou efeito de massa na TC.  » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com e sem contraste:</b> anormalidade de sinal bem definida com captação de contraste, frequentemente circundada por edema vasogênico

**Incomum****◊ Toxoplasmose**

História	Exame	1º exame	Outros exames
			» <b>eletroencefalograma:</b> identificação focal ou descargas convulsivas

**◊ Doença de Lyme**

História	Exame	1º exame	Outros exames
doença comum, mas uma causa rara de afasia; possivelmente uma erupção cutânea precedente ou lesão em alvo (eritema migratório) ou picada conhecida de carapato de veados; enfermidade similar à gripe com febre flutuante e calafrios; posteriormente, pode ocorrer dor nas articulações, neuropatia dolorosa e/ou confusão e déficits cognitivos (e, ocasionalmente, afasia)	encefalopatia, com déficits neurológicos focais ocasionais; pode haver arritmia cardíaca e paralisia facial periférica	» <b>Hemograma completo:</b> leucocitose » <b>titulação sérica para doença de Lyme:</b> primeiro, faça o teste para anticorpos IgM e IgG utilizando o ensaio de imunoabsorção enzimática (ELISA); caso o ELISA seja positivo ou equívoco, acrescente um teste de immunoblotting; diagnostique a doença de Lyme em indivíduos com sintomas dessa doença e um teste de immunoblotting positivo[23]	» <b>punção lombar:</b> título positivo para doença de Lyme, pode haver pleocitose ou proteína alta » <b>RNM:</b> lesões focais, frequentemente profundas, com captação de contraste

**◊ Variante não fluente/agramática de afasia progressiva primária (APP)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
dificuldade progressiva da fala, sem dificuldade de entendimento; capacidade de se lembrar de pessoas e eventos recentes; independência nas atividades diárias	fala e repetição não fluentes, compreensão relativamente preservada; frequentemente associada à fraqueza facial central direita (paralisia do andar inferior da face com sorriso involuntário intacto) e apraxia do braço direito	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio:</b> atrofia focal posterior esquerda frontal e insular O local da atrofia reflete o subtipo de APP.[26]	» <b>tomografia computadorizada por emissão de fóton único do crânio:</b> hipoperfusão focal posterior esquerda frontal » <b>PET do crânio:</b> hipometabolismo focal posterior esquerdo frontal e insular

**Incomum****◊ Variante semântica da afasia progressiva primária (APP)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
dificuldade progressiva da falar com sentido e dificuldade de entendimento; capacidade de se lembrar de pessoas e eventos recentes; independência nas atividades diárias	discurso com jargões e repetição fluentes, má compreensão de palavras, frequentemente com mau reconhecimento dos objetos, mas com articulação da fala preservada	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio:</b> atrofia focal anterior esquerda e atrofia temporal inferior O local da atrofia reflete o subtipo de afasia progressiva.[26]	» <b>tomografia computadorizada por emissão de fóton único do crânio:</b> hipoperfusão focal anterior esquerda e temporal inferior » <b>PET do crânio:</b> hipometabolismo focal anterior e temporal inferior

**◊ Variante logopênica da afasia progressiva primária (APP)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
dificuldade progressiva da fala, com ou sem dificuldade de entendimento; capacidade de se lembrar de pessoas e eventos recentes; independência nas atividades diárias	evocação de palavras e repetição inadequadas, com compreensão de palavras e articulação da fala normais	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio:</b> atrofia focal temporal superior e/ou parietal esquerda O local da atrofia reflete o subtipo de afasia progressiva.[26]	» <b>tomografia computadorizada por emissão de fóton único do crânio:</b> hipoperfusão focal temporal superior e/ou parietal esquerda » <b>PET do crânio:</b> hipometabolismo focal temporal superior e/ou parietal esquerdo

**◊ Afasia/disartria/doença do neurônio motor (esclerose lateral amiotrófica [ELA]/degeneração frontotemporal)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
fraqueza progressiva e espasmos musculares em 2 ou mais membros, fala indistinta, comprometimento da linguagem; pode ou não ocorrer alteração de personalidade e do comportamento (desinibido, obsessivo-compulsivo, apático, impulsivo) ou do humor	sinais do neurônio motor superior (sinal de Babinski ou de Hoffman, hiper-reflexia) e sinais do neurônio motor inferior (fraqueza focal, fasciculações), em associação com déficits cognitivos e da linguagem, disartria	» <b>eletromiografia (EMG):</b> potenciais de unidades motoras aumentados; os potenciais de ação muscular compostos podem estar normais (inicialmente) ou aumentados (na fase tardia da doença); os potenciais de ação dos nervos sensoriais devem ser normais	» <b>testes de velocidade de condução nervosa:</b> são realizados frequentemente com a EMG para descartar outras causas de fraqueza, como síndrome de Guillain-Barré » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica:</b>

**Incomum****◊ Afasia/disartria/doença do neurônio motor (esclerose lateral amiotrófica [ELA]/degeneração frontotemporal)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
(ansiedade, depressão e/ou mania)		Pode estar normal, principalmente no início da doença, quando há mais comprometimento do neurônio motor superior que do inferior. A eletromiografia de fibra única (SFEMG) pode ser necessária para detectar anormalidades em casos de ELA de início bulbar.	atrofia assimétrica frontal ou temporal, principalmente no lado esquerdo » <b>tomografia computadorizada por emissão de fóton único do crânio:</b> hipoperfusão focal frontal ou temporal esquerda » <b>PET do crânio:</b> hipoperfusão focal frontal ou temporal esquerda

**◊ Tumor cerebral primário**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história recente de cefaleias matinais, com ou sem náuseas, vômitos e/ou perda de peso; associado a problemas de emissão ou compreensão da linguagem	papiledema, comprometimento da fala e/ou da compreensão, frequentemente com convulsões	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com e sem contraste:</b> anormalidade de sinal bem definida com captação de contraste, frequentemente circundada por edema vasogênico	» <b>biópsia do cérebro:</b> patologia de tumor primário no sistema nervoso central

**◊ Metástases cerebrais**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história recente de cefaleias matinais, com ou sem náuseas, vômitos e/ou perda de peso; problemas associados de linguagem e compreensão; possível história pregressa de câncer de mama ou pulmão ou melanoma	papiledema, comprometimento da fala e/ou da compreensão, frequentemente com convulsões	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio com e sem contraste:</b> anormalidade de sinal bem definida com captação de contraste, frequentemente circundada por edema vasogênico	» <b>biópsia do cérebro:</b> patologia de tumor primário

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jul 13, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Esclerose múltipla

História	Exame	1º exame	Outros exames
doença comum, mas uma causa rara de afasia; vários déficits neurológicos (por exemplo, nervo óptico, medula espinhal, tronco encefálico, lados diferentes do cérebro supratentorial, cerebelo) que ocorrem, tipicamente, em ocasiões diferentes; perda de visão monocular; dormência, fraqueza, má coordenação, fadiga ou comprometimento da marcha; déficits cognitivos ou de linguagem; os sintomas geralmente duram de dias a semanas, ou até mais, e são exacerbados pelo calor	dificuldade na evocação de palavras, leitura, ortografia, memória ou outras habilidades cognitivas de nível mais elevado; edema de disco óptico unilateral; oftalmoplegia intraocular; fraqueza ou espasticidade em 1 ou mais membros; ataxia, hiper-reflexia ou comprometimento dos limiares sensitivos em um ou mais membros; frequentemente, apenas 1 ou 2 destes estão presentes	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica e da coluna com e sem contraste:</b> alterações dispersas na substância branca, algumas das quais mostram captação de contraste, frequentemente contíguas ao corpo caloso Lesões agudas captam contraste; lesões antigas, não. O exame de imagem por tensor de difusão pode ser útil para revelar interrupção dos tratos da substância branca. <sup>[33]</sup> O exame de imagem com transferência de magnetização pode ser útil para revelar desmielinização. <sup>[34]</sup> No entanto, essas sequências nem sempre estão disponíveis.	» <b>puncão lombar:</b> uma ou mais bandas oligoclonais Também descarta diagnósticos alternativos, como encefalite.  » <b>respostas visuais a auditivas evocadas:</b> retardo nas vias visuais ou auditivas causado por desmielinização dos tratos da substância branca Não é frequentemente necessário.

## ◊ Sarcoidose

História	Exame	1º exame	Outros exames
o início subagudo de paralisia bilateral do nervo facial, uveíte e parotidite constitui uma apresentação comum de neurosarcoidose; posteriormente, podem se desenvolver déficits	fraqueza bilateral do nervo craniano VII (NC VII), uveíte, parotidite e/ou sinais neurológicos focais (déficits cognitivos ou	» <b>radiografia torácica:</b> normal ou linfadenopatia hilar	» <b>tomografia computadorizada (TC) do tórax:</b> linfadenopatia hilar » <b>biópsia de linfonodos ou de outra lesão:</b>

**Incomum****◊ Sarcoidose**

História	Exame	1º exame	Outros exames
neurológicos focais, como afasia decorrente de lesões cerebrais	de linguagem, hiper-reflexia, hemiparesia)		<p>granulomas não caseosos</p> <p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica e da coluna com e sem contraste:</b> alterações dispersas na substância branca, algumas das quais mostram captação de contraste</p> <p>Lesões agudas captam contraste; lesões antigas, não.</p> <p>»<b>punção lombar:</b> pode apresentar 1 ou mais bandas oligoclonais; pode apresentar nível elevado da enzima conversora da angiotensina (ECA)</p> <p>Também descarta diagnósticos alternativos, como encefalite.</p>

**◊ Encefalomielite disseminada aguda**

História	Exame	1º exame	Outros exames
comprometimento rapidamente progressivo da linguagem, atenção, memória recente, habilidades visuoespaciais ou outros domínios da cognição; frequentemente associada a movimentos ou marcha anormais	comprometimento da linguagem, atenção, memória, habilidades visuoespaciais, cálculos e/ou função executiva; espasticidade; hiper-reflexia; sinais de Babinski e Hoffman (unilaterais ou bilaterais)	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica:</b> alterações focais ou difusas na substância branca, com algumas áreas de captação de contraste	

**Incomum****◊ Convulsão**

História	Exame	1º exame	Outros exames
doença comum, mas uma causa rara de afasia; episódios recorrentes de déficits neurológicos de início súbito (por exemplo, afasia), geralmente associados a movimentos rítmicos focais, que podem se tornar bilaterais	déficits neurológicos normais ou residuais (por exemplo, afasia e hemiplegia direita)	» <b>eletroencefalograma (EEG)</b> : descargas convulsivas focais, ondas agudas Podem estar normais interictalmente.	» <b>monitoramento prolongado por EEG e vídeo</b> : atividade convulsiva focal durante os episódios  » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio</b> : pode mostrar massa ou outra lesão como causa de convulsões com afasia

**◊ Transtorno de conversão**

História	Exame	1º exame	Outros exames
início súbito de fala bizarra ou mutismo, vulnerabilidades psiquiátricas ou ambientais (por exemplo, evento cotidiano importante recente)	exame físico normal, exceto a produção de linguagem	» <b>nenhuma</b> : o diagnóstico é clínico	» <b>observação</b> : frequentemente revelará linguagem normal em ambiente de suporte  » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio</b> : normal Descarta acidente vascular cerebral (AVC), tumor e infecção.  » <b>eletroencefalograma</b> : normal  » <b>punção lombar</b> : normal

**◊ Encefalopatia de Wernicke (deficiência de tiamina)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
mais comum em pessoas com deficiência nutricional (incluindo alcoólatras) ou anorexia nervosa, ou em profissões	discurso com jargões, má compreensão e atenção, nistagmo, oftalmoplegia, ataxia	» <b>nível de tiamina sérica</b> : baixa Tiamina intravenosa é administrada se houver suspeita da doença,	

**Incomum****◊ Encefalopatia de Wernicke (deficiência de tiamina)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
nas quais não se recomenda o excesso de peso (por exemplo, jockeyis, bailarinas, modelos); confusão, confabulação, comprometimento da coordenação, visão dupla		antes da realização de exames laboratoriais e sempre antes da glicose.	

**Diretrizes de diagnóstico****Europa****National clinical guideline for stroke****Publicado por:** Royal College of Physicians**Última publicação em:** 2016**América do Norte****Guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke****Publicado por:** American Heart Association; American Stroke Association**Última publicação em:** 2018

## Artigos principais

- Damasio AR. Aphasia. N Engl J Med. 1992 Feb 20;326(8):531-9. [Resumo](#)
- Hillis AE. Aphasia: progress in the last quarter of a century. Neurology. 2007 Jul 10;69(2):200-13. [Resumo](#)
- Brady MC, Kelly H, Godwin J, et al. Speech and language therapy for aphasia following stroke. Cochrane Database Syst Rev. 2016;(6):CD000425. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol. 1982 Jun;11(6):592-8. [Resumo](#)
- Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. Ann Neurol. 2004 Mar;55(3):335-46. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Kertesz A, McMonagle P, Blair M, et al. The evolution and pathology of frontotemporal dementia. Brain. 2005 Sep;128(Pt 9):1996-2005. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Hodges JR, Patterson K. Semantic dementia: a unique clinicopathologic syndrome. Lancet Neurol. 2007 Nov;6(11):1004-14. [Resumo](#)

## Referências

1. Damasio AR. Aphasia. N Engl J Med. 1992 Feb 20;326(8):531-9. [Resumo](#)
2. Hillis AE. Aphasia: progress in the last quarter of a century. Neurology. 2007 Jul 10;69(2):200-13. [Resumo](#)
3. Kertesz A. Western aphasia battery. New York, NY: Grune and Stratton; 1982.
4. Goodglass H, Kaplan E. The Boston diagnostic aphasia examination. Philadelphia, PA: Lea and Febiger; 1972.
5. Ochfeld E, Newhart M, Molitoris J, et al. Ischemia in Broca area is associated with Broca aphasia more reliably in acute than in chronic stroke. Stroke. 2010 Feb;41(2):325-30. [Texto completo](#) [Resumo](#)
6. Black S, Behrmann M. Localization in alexia. In: Kertesz A, ed. Localization and neuroimaging in neuropsychology. San Diego, CA: Academic Press; 1994:152-84.
7. Hillis AE, Rapp BC. Cognitive and neural substrates of written language comprehension and production. In: Gazzaniga M, ed. The new cognitive neurosciences. 3rd ed. Cambridge, MA: MIT Press; 1994:755-88.
8. Hickok G, Poeppel D. The cortical organization of speech processing. Nat Rev Neurosci. 2007 May;8(5):393-402. [Resumo](#)

- Avaliação da afasia
9. Saur D, Kreher BW, Schnell S, et al. Ventral and dorsal pathways for language. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2008 Nov 18;105(46):18035-40. [Texto completo](#) [Resumo](#)
  10. Hillis AE, Heidler J. Contributions and limitations of the "cognitive neuropsychological approach" to treatment: illustrations from studies of reading and spelling therapy. *Aphasiology.* 2005;19:985-93.
  11. Bhogal SK, Teasell R, Speechley M. Intensity of aphasia therapy, impact on recovery. *Stroke.* 2003 Apr;34(4):987-93. [Texto completo](#) [Resumo](#)
  12. Brady MC, Kelly H, Godwin J, et al. Speech and language therapy for aphasia following stroke. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;(6):CD000425. [Texto completo](#) [Resumo](#)
  13. Cherney LR, Patterson JP, Raymer A, et al. Evidence-based systematic review: effects of intensity of treatment and constraint-induced language therapy for individuals with stroke-induced aphasia. *J Speech Lang Hear Res.* 2008 Oct;51(5):1282-99. [Resumo](#)
  14. Aten JL, Caligiuri MP, Holland AL. The efficacy of functional communication therapy for chronic aphasic patients. *J Speech Hear Disord.* 1982 Feb;47(1):93-6. [Resumo](#)
  15. Berthier ML, Green C, Higueras C, et al. A randomized, placebo-controlled study of donepezil in poststroke aphasia. *Neurology.* 2006 Nov 14;67(9):1687-9. [Resumo](#)
  16. Berthier ML, Green C, Lara JP, et al. Memantine and constraint-induced aphasia therapy in chronic poststroke aphasia. *Ann Neurol.* 2009 May;65(5):577-85. [Resumo](#)
  17. Seniów J, Litwin M, Litwin T, et al. New approach to the rehabilitation of post-stroke focal cognitive syndrome: effect of levodopa combined with speech and language therapy on functional recovery from aphasia. *J Neurol Sci.* 2009 Aug 15;283(1-2):214-8. [Resumo](#)
  18. Elsner B, Kugler J, Pohl M, et al. Transcranial direct current stimulation (tDCS) for improving aphasia in patients with aphasia after stroke. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(5):CD009760. [Texto completo](#) [Resumo](#)
  19. American College of Emergency Physicians; American Academy of Neurology. Clinical policy: use of intravenous tPA for the management of acute ischemic stroke in the emergency department. *Ann Emerg Med.* 2013 Feb;61(2):225-43. [Texto completo](#) [Resumo](#)
  20. Powers WJ, Rabinstein AA, Ackerson T, et al; American Heart Association Stroke Council. 2018 guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2018 Mar;49(3):e46-110. [Texto completo](#) [Resumo](#)
  21. Royal College of Physicians Intercollegiate Stroke Working Party. National clinical guideline for stroke, fifth edition. 2016 [internet publication] [Texto completo](#)
  22. Noppeney U, Patterson K, Tyler LK, et al. Temporal lobe lesions and semantic impairment: a comparison of herpes simplex virus encephalitis and semantic dementia. *Brain.* 2007 Apr;130(Pt 4):1138-47. [Texto completo](#) [Resumo](#)

23. National Institute for Health and Care Excellence. Lyme disease. April 2018 [internet publication]. [Texto completo](#)
24. Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. Ann Neurol. 1982 Jun;11(6):592-8. [Resumo](#)
25. Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. Recommendations for the classification of primary progressive aphasia and its variants. Neurology. 2011 Mar 15;76(11):1006-14. [Texto completo](#) [Resumo](#)
26. Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, et al. Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. Ann Neurol. 2004 Mar;55(3):335-46. [Texto completo](#) [Resumo](#)
27. Kertesz A, McMonagle P, Blair M, et al. The evolution and pathology of frontotemporal dementia. Brain. 2005 Sep;128(Pt 9):1996-2005. [Texto completo](#) [Resumo](#)
28. Hodges JR, Patterson K. Semantic dementia: a unique clinicopathologic syndrome. Lancet Neurol. 2007 Nov;6(11):1004-14. [Resumo](#)
29. Hillis AE, Selnes O. Cases of aphasia or neglect due to Creutzfeldt-Jakob Disease. Aphasiology. 1999;13:743-54.
30. Hillis AE, Wityk RJ, Barker PB, et al. Subcortical aphasia and neglect in acute stroke: the role of cortical hypoperfusion. Brain. 2002 May;125(Pt 5):1094-104. [Resumo](#)
31. Young GS, Geschwind MD, Fischbein NJ, et al. Diffusion-weighted and fluid-attenuated inversion recovery imaging in Creutzfeldt-Jakob disease: high sensitivity and specificity for diagnosis. AJNR Am J Neuroradiol. 2005 Jun-Jul;26(6):1551-62. [Texto completo](#) [Resumo](#)
32. Li G, Sokal I, Quinn JF, et al. CSF tau/Abeta42 ratio for increased risk of mild cognitive impairment: a follow-up study. Neurology. 2007 Aug 14;69(7):631-9. [Resumo](#)
33. Rashid W, Hadjiprocopis A, Davies G, et al. Longitudinal evaluation of clinically early relapsing-remitting multiple sclerosis with diffusion tensor imaging. J Neurol. 2008 Mar;255(3):390-7. [Resumo](#)
34. Tjoa CW, Benedict RH, Dwyer MG, et al. Regional specificity of magnetization transfer imaging in multiple sclerosis. J Neuroimaging. 2008 Apr;18(2):130-6. [Resumo](#)

## Imagens

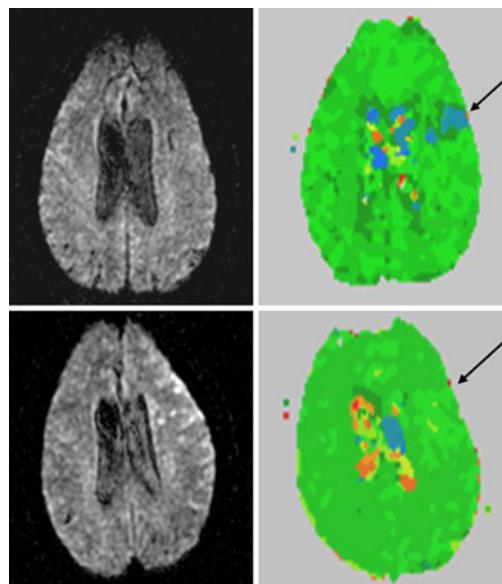


Figura 1: Imagem ponderada por difusão (parte superior esquerda) e imagem ponderada por perfusão (parte superior direita) no dia 1 do acidente vascular cerebral (AVC); a seta aponta para a área de hipoperfusão (azul). O painel inferior mostra as imagens correspondentes no dia 2

Do acervo de Dr. Argye E. Hillis; usado com permissão

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contra-indicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contra-indicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Deve-se verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice		
	Numerais de 5 dígitos	10,000
	Numerais de 4 dígitos	1000
	Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ  
BMA House  
Tavistock Square  
London  
WC1H 9JR  
UK

DISCLAIMER

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jul 13, 2018.

39

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa [declaração de exoneración de responsabilidade](#). © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Colaboradores:

---

### // Autores:

#### **Argye E. Hillis, MD, MA**

Professor of Neurology

Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD

DIVULGAÇÕES: AEH receives royalties from Psychology Press for a book she edited (Handbook of Adult Language Disorders). Her employer receives grant funding from the National Institutes of Health for projects on which she is the primary investigator, and she has received an honorarium and travel reimbursement from Sun Pharmaceuticals to lecture on Aphasia at a CME conference in India. AEH is also an author of a number of references cited in this monograph.

### // Colegas revisores:

#### **Rajesh R. Tampi, MD, MS**

Associate Clinical Professor of Psychiatry

Yale University School of Medicine, New Haven, CT

DIVULGAÇÕES: RRT declares that he has no competing interests.

#### **Cory Toth, BSc, MD, FRCP(C)**

Assistant Professor of Neurosciences

Hotchkiss Brain Institute, University of Calgary, Alberta, Canada

DIVULGAÇÕES: CT declares that he has no competing interests.

#### **Alexander Leff, MBBS, BSc, MRCP, PhD**

Senior Clinical Lecturer and Honorary Consultant Neurologist

Institute of Neurology, National Hospital for Neurology and Neurosurgery, University College London, London, UK

DIVULGAÇÕES: AL declares that he has no competing interests.