

**Thirzá Baptista Frison** [1]

**Samuel Eggers** [1]

**Jaqueline de Carvalho Rodrigues** [1]  
[2]

**Jerusa Fumagalli de Salles** [1]  
[2]

**Jonas Alex Morales Saute** [3]  
[4]

**Carlos Roberto de Mello Rieder** [3] [5]  
[7] [8]

**Luiz Nelson Teixeira Fernandes** [5]  
[6]

**Lenisa Brandão** [1]

*Perfil neuropsicológico de um adulto com Coréia-Acantocitose:  
um estudo de caso.*

*Perfil neuropsicológico de un adulto con Corea-Acantocitosis:  
un estudio de caso.*

*Neuropsychological profile of an adult with Chorea-Acanthocytosis:  
a case study.*

[1] Ambulatório de Neuropsicologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

[2] Programa de Pós Graduação em Psicologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

[3] Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

[4] Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

[5] Serviço de Neurologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

[6] Departamento de Medicina Interna da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

[7] Serviço de Neurologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA)

[8] Programa de Pós-Graduação em Reabilitação da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA)

*Resumo*

Este estudo tem como objetivo descrever o perfil neuropsicológico de um adulto com Coréia-Acantocitose. Trata-se de uma demência subfrontocortical caracterizada por sintomas neuropsiquiátricos, declínio cognitivo, movimentos coréicos orobucofaciais, lacerações na língua, comportamento estereotipado, alterações na personalidade, crises epiléticas, degeneração dos gânglios da base e presença de acantócitos no esfregaço de sangue periférico. Os dados da avaliação neuropsicológica mostram déficits em atenção concentrada, memória verbal, memória visual, planejamento e flexibilidade cognitiva presentes nesta condição. Nas tarefas que avaliam habilidades da teoria da mente o paciente demonstrou dificuldades em inferir ações, intenções e estados de terceiros. As diferenças encontradas na avaliação deste caso, em relação aos casos descritos na literatura, referem-se aos déficits em teoria da mente, discurso narrativo, interpretação de atos de fala indireto e prevalência da repetição na aquisição de novas informações, não discutidas em estudos anteriores. Espera-se, com esse estudo, fornecer subsídios para uma melhor compreensão dos aspectos neuropsicológicos desta afecção, assim como possibilitar o desenvolvimento de propostas de intervenção neuropsicológica.

Palavras-chave: coréia-acantocitose, neuroacantocitose, cognição, avaliação neuropsicológica, Teoria da Mente, estudo de caso

*Abstract*

The purpose of the present study is to describe the neuropsychological profile of an adult afflicted with Choreoacanthocytosis, a subfrontocortical dementia marked by neuropsychiatric symptoms, cognitive decline, choreic oro-bucco-facial movements, tongue lacerations, stereotyped behavior, personality alterations, epileptic seizures, basal ganglia degeneration and presence of acanthocytes in the peripheral blood smear. Neuropsychological assessment indicated deficits in concentrated attention, verbal memory, visual memory, planning and cognitive flexibility in this condition. In Theory of Mind tasks, the patient shown difficulties to infer actions, intentions and internal states of others. Along the assessment process, were found deficits of Theory of Mind, narrative discourse, indirect speech acts interpretation and prevalence of repetition in the acquisition of new information not discussed in previous studies. It is expected this paper to offer new insight for the better understanding of this affliction, as well as for the development of neuropsychological interventions for it.

Key Words: Choreo-acanthocytosis, Neuroacanthocytosis, cognition, neuropsychological assessment, Theory of Mind, case study

*Resumen*

Este estudio tiene como objetivo describir el perfil neuropsicológico de un adulto con Corea-acantocitosis. Esta enfermedad se caracteriza por una demencia subfrontocortical, síntomas neuropsiquiátricos, deterioro cognitivo, movimientos orobucofaciales coreicos, laceraciones en la lengua, comportamiento estereotipado, cambios de personalidad, convulsiones, degeneración de los ganglios basales y presencia de acantocitos en frotis sanguíneo periférico. Los datos neuropsicológicos muestran déficit en la atención enfocada, memoria verbal, memoria visual, planificación y flexibilidad cognitiva presentes en esta condición. En las tareas que evalúan las habilidades de teoría de la mente, el paciente presentó dificultad para inferir las acciones, intenciones y estados de los demás. Las diferencias en la evaluación de este caso, en comparación con los casos descritos en la literatura se refieren a deficiencias en la teoría de la mente, discurso narrativo, interpretación de los actos indirectos del discurso y la prevalencia de la repetición en la adquisición de una nueva información, no examinadas en los estudios previos. Se espera con este estudio proporcionar información para una mejor comprensión de los aspectos neuropsicológicos de la enfermedad, así como permitir el desarrollo de propuestas de intervención neuropsicológica.

Palabras clave: Corea-acantocitosis, Neuroacantocitosis, cognición, evaluación neuropsicológica, Teoría de la Mente, estudio de caso.

## Introdução.

O termo Neuroacantocitose (NA) abrange um grupo heterogêneo de doenças nas quais alterações no sistema nervoso central e periférico ocorrem de forma coincidente com a acantocitose: hemácias com protusões em forma de espículas (Jung, Danek & Walker, 2011). O presente trabalho propõe-se a discutir o perfil neuropsicológico de um adulto com Coréia-Acantocitose (CoAc), uma das formas de NA. Há poucos estudos destinados a apresentar o perfil neuropsicológico destes casos, sendo este muitas vezes descrito a partir de uma avaliação breve (Danek, Sheesley, Tierney, Uttner & Grafman, 2005b; Karlsounis & Hardie, 1996; Medalia et al., 1989).

As síndromes relacionadas à NA são raras, mas provavelmente sub-diagnosticadas e sub-relatadas (Stevenson & Hardie, 2001; Danek, Bader, Velayos-Baeza & Walker, 2012). Os achados mais característicos dos pacientes com NA são de um fenótipo

semelhante à Doença de Huntington, com a presença de movimentos involuntários hiperkinéticos, manifestações psiquiátricas e alterações cognitivas (Jung, Danek, & Walker, 2011). A CoAc é uma doença genética neurodegenerativa de herança autossômica recessiva causada por mutação no gene VPS13A, sendo prevalente em menos de um caso para um milhão (Jung, Danek & Walker, 2011; Walker et al., 2006). A idade de início da CoAc é variável, geralmente ocorrendo na terceira década de vida, sendo os primeiros achados alterações cognitivas ou comportamentais sutis. Os movimentos involuntários incluem principalmente coréia e discinesias orofaciais e linguais. O quadro pode estar associado à epilepsia, amiotrofia, arreflexia generalizadas e elevação de enzimas musculares (Danek et al., 2005a; Troiano & Trevisol-Bittencourt, 1999).

Pacientes com NA podem apresentar mudanças comportamentais semelhantes ao de pacientes com esquizofrenia, tais como ideias paranóides, pensamento incoerente, agitação, alucinações auditivas

e visuais (Bruneau, Lespérance, & Chouinard, 2003). Além disso, alguns casos parecem ter um potencial suicida semelhante ao observado nos pacientes com doença de Huntington (Troiano & Trevisol-Bittencourt, 1999). Danek et al. (2004) analisaram as informações disponíveis na literatura sobre 23 casos portadores de Síndrome de McLeod e CoAc, as principais formas de NA. Os autores encontraram que metade dos casos apresentou alterações neurocomportamentais, logo no início da manifestação da doença. Mudanças de personalidade foram observadas em três casos. Um caso foi diagnosticado com esquizofrenia na adolescência, tendo mais tarde, apresentado alterações motoras neurológicas. Todos, exceto dois pacientes, manifestaram características neuropsiquiátricas, tais como desinibição (incluindo desinibição sexual), diminuição das habilidades sociais, agressividade e comportamento imaturo. Além disso, foram observadas características de apatia (três casos), hiperatividade, impulsividade e agitação. A partir desses dados, percebe-se que a am-

pla sintomatologia de alterações comportamentais da CoAc, que compartilha características com outras enfermidades psiquiátricas, aumenta a dificuldade para a adoção de critérios de diagnóstico diferencial, tanto no início do quadro, como em estágios mais avançados de manifestação da síndrome.

Em relação aos aspectos cognitivos, a NA tem sido caracterizada como uma demência do tipo subcortical, com déficits nas funções executivas, memória de trabalho e habilidades visuo-construtivas (Bruneau et al., 2003; Bayreuther, Borg, Ferrero-Vacher, Chausenot, Lebrun, 2010). Geralmente, observa-se uma discrepância entre o nível intelectual prévio e o atual desses pacientes, em que há um declínio cognitivo acentuado (Danek et al., 2004). Como consequência dos déficits cognitivos advindos com a manifestação da doença, ocorrem déficits funcionais (atividades de vida diária), produzindo grande impacto na vida do indivíduo e de sua família. Contudo, Kartsounis e Hardie (1996) observaram um perfil neuropsicológico bastante heterogêneo em 19 casos de adultos com NA. Dentre esses pacientes, os pesquisadores encontraram oito casos com nível intelectual inferior, cinco com déficit significativo de memória e dois com déficits nas habilidades

visuo-perceptivas. Esses pacientes apresentavam em comum preservadas as habilidades de linguagem e déficits importantes nas funções executivas.

Diversos estudos tem destacado uma síndrome disexecutiva nos pacientes com CoAc, caracterizada por dificuldades no planejamento, na alternância de comportamentos, no raciocínio, na atenção e na flexibilidade mental (Tekin & Cummings, 2002; Walterfang et al., 2011). De acordo com Danek et al. (2004), à medida que a doença avança, há uma maior vulnerabilidade a interferências no teste de Stroop. Esse resultado pode indicar aumento da rigidez mental nesses pacientes. Tarefas de fluência verbal, Teste Wisconsin de Classificação de Cartas e da Torre de Londres mostraram resultados heterogêneos entre os pacientes, embora tenha se observado déficits entre eles. Dificuldades de linguagem, heminegligência, apraxia, ou déficit perceptual, por outro lado, não foram observados nos casos de CoAc (Danek et al., 2004).

Embora os pacientes com NA não apresentem problemas para realizar as tarefas de linguagem, pode haver algum distúrbio da fala normalmente acompanhado de distonia oromandibular e discinesia orolingual, que pode comprometer a articulação da fala além de

gerar dificuldades com a alimentação e deglutição (Aasly & Skandsen, 1999). Nesse contexto, Lakhan e Gross (2007) apresentaram um caso de um adulto com CoAc, de 46 anos de idade, cuja expressão vocal apresentava uma qualidade nasal acentuada e arrastada, além de prosódia irregular.

Em síntese, a NA é um grupo de doenças progressiva, com apresentação clínica variada, tornando seu diagnóstico muitas vezes difícil de estabelecer. Muitos pacientes permanecem com diagnósticos de coréia de origem desconhecida, enquanto outros são tratados para transtornos psiquiátricos (Aasly & Skandsen, 1999; Bruneau et al., 2003; Danek et al., 2004). Nesse contexto, dados da avaliação neuropsicológica dos casos de NA podem auxiliar no diagnóstico diferencial dentre outros quadros neuropsiquiátricos.

Diante da escassez de estudos que descrevem os aspectos cognitivos dos portadores desta doença, buscou-se neste artigo apresentar o perfil neuropsicológico de um adulto com CoAc. Além das funções cognitivas tradicionalmente avaliadas, tais como memória, atenção e linguagem, o atual estudo também investigou habilidades de teoria da mente e compreensão do discurso, não discutidas em pesquisas anteriores sobre

CoAc. A capacidade de inferir estados mentais, como pensamentos e sentimentos, a formulação de uma teoria da mente (Poletti, Enrici, & Adenzato, 2012; Stone, Baron-Cohen, Calder, Keane, & Young, 2003), bem como a habilidade pragmática de entender uma história que demanda inferências sobre as intenções do protagonista (Champagne-Lavau & Joannette, 2009), estão relacionadas à cognição social e apresentam relações importantes com circuitos neuronais frontais (Baron-Cohen & Knight, 1998; Roca et al., 2011). Portanto, espera-se que este estudo forneça subsídios para uma melhor compreensão do perfil cognitivo da CoAc e seus efeitos, bem como investigar aspectos cognitivos pouco explorados.

### **História do Caso.**

#### *Descrição do Paciente.*

Adulto do sexo masculino, 33 anos, branco, 11 anos de escolaridade, canhoto, solteiro, natural de Porto Alegre (Rio Grande do Sul, Brasil). Reside com pai, mãe e irmão mais velho. Os pais são primos em primeiro grau e o único irmão tinha história de epilepsia

na infância. Não tem história familiar de doença semelhante. Apresentou desenvolvimento neuropsicomotor adequado para sua idade. Concluiu os estudos até o ensino médio, sem dificuldades escolares. Trabalhou a maior parte de sua vida adulta como supridor em supermercados. Está aposentado por incapacidade laboral há três anos.

Os sintomas neurológicos iniciaram aos 20 anos, quando teve crise epiléptica tônico-clônica. Nesta época iniciou o uso de anticonvulsivantes. Aos 24 anos teve nova crise epiléptica semelhante que foi seguida do que referiu como “crises menores” descritas como crises de ausência. Em 2008 iniciou com automatismos orais e tiques autolesivos e em 2009 lacerou a porção anterior da língua. Devido a esses comportamentos autolesivos além de irritabilidade, tristeza excessiva, tentativas e ameaças de suicídio e oscilações de humor, foi internado em um serviço de psiquiatria em março de 2009. Teve internações recorrentes devido a estes mesmos sintomas entre 2009 e 2011.

Em reavaliação em 2011 feita durante hospitalização psiquiátrica o exame motor mostrava paresia da musculatura proximal dos membros inferiores (MIs)

com força grau IV (escala MRC – Kovelis et al., 2008), com tônus e trofismo muscular preservado. Os reflexos profundos eram vivos e simétricos, a exceção do reflexo aquileu que era ausente bilateralmente. Não tinha alterações sensitivas. Tinha estrabismo divergente e movimentos de flexão-estensão da cabeça, bem como movimentos orolinguais suprimidos voluntariamente quando solicitado pelo examinador.

Foi submetido a exame eletroneuromiográfico (ENMG) que demonstrou sinais de neuropatia periférica inicial. Houve aumento transitório de Creatina Cínase (CK), realizada anteriormente a ENMG. A avaliação do perfil do cobre, ferro e ácido úrico foram normais. A Ressonância Magnética de Encéfalo (1,5 Tesla) realizada em 2011 demonstrou sinais de atrofia do núcleo caudado e SPECT cerebral demonstrou redução perfusional e/ou funcional frontal bilateral e em núcleos caudados.

Devido a suspeita de Neuroacantocitose, foi submetido à pesquisa de acantócitos em esfregaço periférico com técnica convencional e análise em 30 min com presença de cerca de 20% de acantócitos e em técnica com diluição 1:1 com solução salina 0.9% e 10

U/mL de heparina (Dobson-Stone et al., 2011) com presença de 50% de acantócitos. Este resultado confirmou a suspeita clínica de NA. Foi realizada imunofenotipagem eritrocitária para antígeno Kell, excluindo a Síndrome de McLeod. A análise de lipoproteínas excluiu hipo ou abetalipoproteinemia e os achados de neuroimagem associados à clínica do mesmo, a deficiência de pantotenato cinase (PKAN), confirmando desta forma o diagnóstico de Coréia-Acantocitose (CoAc).

Devido aos constantes movimentos orobucofaciais e lacerações na língua, os dentes de sua arcada dentária inferior foram retirados cirurgicamente. Consequentemente passou a alimentar-se por sonda por alguns meses, antes de poder deglutir alimentos pastosos. O paciente apresentava compulsão alimentar, segundo os familiares, indo à cozinha procurar alimentos com muita frequência, e teve dificuldade em se adaptar à nova condição para fazer as refeições.

De acordo com a mãe, o paciente frequentemente encontrava-se apático e excessivamente triste, tendo feito pelo menos três tentativas de suicídio, de forma impulsiva, atirando-se da escada de casa, pulan-

do da janela de seu quarto e perfurando o abdômen com faca de cozinha. Em casa, apresentava dificuldades visuoespaciais, batendo-se nos móveis e derrubando objetos. Quando caminhava na calçada, e ao atravessar a rua, mostrava-se impulsivo, com dificuldade para aguardar os carros passem antes de atravessar a rua.

Antes do início da doença, o paciente participava de um grupo de amigos, mas após o início dos sintomas sua vida social fora do domínio familiar tornou-se bastante limitada. O paciente passou a frequentar grupo de pacientes psiquiátricos em um Centro de Atenção Psicossocial (CAPS). No início de 2012 após internação por broncopneumonia o paciente foi a óbito. O paciente foi encaminhado pelo Serviço de Neurologia para o Serviço de Neuropsicologia em maio de 2011 para avaliação, a fim de compreender seu perfil cognitivo e auxiliar em seu tratamento e prognóstico. A partir das queixas da família, da equipe médica e da observação clínica do comportamento do paciente, organizou-se uma bateria de avaliação neuropsicológica.

### **Procedimentos da avaliação neuropsicológica do caso.**

A avaliação foi realizada no Ambulatório de Neuropsicologia de um hospital público da cidade de Porto Alegre (Rio Grande do Sul, Brasil). Foram realizadas seis sessões de avaliação (com duração de 50 minutos cada) com o paciente, bem como entrevistas com a mãe e o irmão do paciente, a fim de obter dados sociodemográficos e de saúde. Durante os atendimentos, o paciente sempre se mostrou animado e colaborativo. Os testes e tarefas foram selecionados de acordo com as queixas dos familiares, e modificados com base nos resultados obtidos ao longo da testagem. Foram respeitados os preceitos éticos de pesquisa com seres humanos, tendo o paciente e os familiares autorizado a utilização dos dados da avaliação para fins de pesquisa, mediante assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido.

**Instrumentos.**

*Entrevista de anamnese:* questionário, desenvolvido pela equipe do ambulatório de neuropsicologia, com questões sobre características socioculturais, condições de saúde, tais como sintomas físicos, psiquiátricos e cognitivos, atuais e prévios.

**Teste de Inteligência.**

*Escala Weschler de Inteligência para Adultos (WAIS-III)* (Wechsler, 1997; Nascimento, 2000): instrumento amplamente utilizado na avaliação cognitiva de adultos para mensurar inteligência verbal e não-verbal, além do quociente de inteligência (QI). Foram aplicados os seguintes subtestes: Vocabulário, Semelhanças, Aritmética, Dígitos, Compreensão, Cubos, Arranjo de Figuras, Códigos, Raciocínio Matricial e Sequência de Números e Letras.

**Tarefas de atenção.**

*Teste AC de Atenção Concentrada* (Cambraia, 2009): avalia capacidade atencional, bem como velocidade de processamento e a omissão de estímulos. Trata-se de um teste de cancelamento de símbolos, em que o

participante deve riscar três estímulos diferentes dentre vários na folha de resposta, durante cinco minutos.

*Teste de Trilhas (Trail Making Test - TMT):* avalia a atenção, velocidade e flexibilidade mental. Nesta tarefa, de lápis e papel, o participante deve ligar números que estão distribuídos aleatoriamente em uma folha de papel (Parte A) e alternar a ligação de números e letras (Parte B) (Reitan, 1958; Strauss, Sherman, & Spreen, 2006).

*Teste D2 de Atenção Concentrada* (Brickenkamp & Zilmer, 1998; Welter, 2002): Teste de cancelamento de símbolos, confiável no estabelecimento de diagnósticos, nos casos de comportamentos em que a capacidade de atenção e a velocidade de resposta estão envolvidas.

**Tarefas de memória.**

*Memória Lógica I e II e Memória Visual do Weschler Memory Scale-Revised* (Wechsler, 1997): tarefa que avalia a memória explícita, visual e auditiva, em adultos e adolescentes (Strauss et al., 2006). A parte verbal é composta por histórias que o paciente deve contar imediatamente após o relato do examinador (memória

imediate) e após trinta minutos (memória tardia). A parte visual é avaliada por meio de quatro figuras, que o participante deve desenhar após apresentação durante cinco segundos (memória imediata) e reproduzi-las após trinta minutos (memória tardia).

*Teste de Aprendizagem Auditivo-Verbal de Rey – RAVLT* (Magalhães & Hamdan, 2010; Malloy-Diniz, Cruz, Torres, & Cosenza, 2000; Rey, 1958; Salgado et al., 2011): teste que avalia memória recente e tardia, aprendizagem, interferência, retenção e memória de reconhecimento. Consiste em uma lista de quinze substantivos, que o participante deve evocar, após a verbalização feita pelo examinador.

- *Figura Complexa de Rey* (Oliveira, 1999): avalia as habilidades práticas, perceptivas e mnemônicas visuais. Também é usado na avaliação de planejamento (funções executivas). Inicialmente o participante deve copiar uma figura complexa (praxia e percepção visual) e, em seguida, deve reproduzi-la após três minutos (memória imediata). Tem por objetivo verificar o modo como o indivíduo apreende os dados perceptivos que lhe são apresentados e o que foi conservado espontaneamente pela memória (Osterrieth, 1945; Rey, 1941).

**Tarefas de funções executivas.**

*Fluência Verbal - fonêmica e semântica (Brucki, Malheiros, Okamoto, & Bertolucci, 1997):* solicita-se a produção espontânea de palavras sobre uma condição restrita (fluência de associação verbal). O objetivo deste teste é avaliar a capacidade do avaliando utilizar estratégias para recordar palavras de acordo com diferentes critérios (ortográfico e semântico) e alterar suas estratégias conforme o critério é alterado (Strauss et al., 2006).

*Teste de Stroop - Versão Victoria (Regard, 1981):* mensura o controle cognitivo a partir da manutenção de um objetivo e da supressão de uma resposta habitual, em favor de uma menos familiar (Strauss et al., 2006).

*Teste dos cinco pontos - Five Point Test (Fernandez, Moroni, Carranza, Fabbro, & Lebowitz, 2009):* avalia flexibilidade cognitiva e planejamento. É um teste de lápis e papel, em que é dada uma folha ao participante, na qual constam quarenta agrupamentos de cinco pontos. Solicita-se que o participante faça o maior número de desenhos diferentes utilizando no mínimo dois dos cinco pontos agrupados, durante quatro minutos.

- Bateria de Avaliação Frontal (FAB) (Beato, Nitrini, Formigoni, & Caramelli, 2007): bateria utilizada para avaliação breve de síndrome disexecutiva (um conjunto de déficits nas habilidades controle de impulsos, monitoramento, planejamento, tomada de decisão, entre outros componentes das funções executivas). A bateria consiste em tarefas de conceituação, flexibilidade mental, programação, sensibilidade à interferência, controle inibitório e autonomia ambiental.

*Teste Wisconsin de Classificação de Cartas (WCST) (Cunha et al., 2005; Heaton, 1981):* avalia a capacidade de raciocínio abstrato e a capacidade para modificar as estratégias cognitivas em resposta a contingências ambientais mutáveis. Para esta tarefa, o avaliando precisa associar as 128 cartas de um baralho especial com quatro cartas-chave, de acordo com alguma regra que não é revelada. A cada ensaio administrado, o avaliador verbaliza se sua associação foi correta ou incorreta.

*Questionário para Avaliação Comportamental Disexecutiva (Behavioral Assessment of Dysexecutive Syndrome) (Souza & Schmidt, 1996; Wilson, Alderman, Burgess, Emslie, & Evans, 1996):* Bateria de tarefas desenvolvida para avaliar os efeitos da síndrome disexecutiva. Foi utilizado apenas o questionário, preenchido por um familiar, que investiga comportamentos como impulsividade e dificuldade de planejamento.

**Tarefas de habilidades comunicativas.**

- Bateria Montreal de Avaliação da Comunicação - Bateria MAC (Fonseca, Parente, Côté, Ska, & Joannette, 2008): O objetivo desta bateria é permitir a identificação e a descrição dos problemas da comunicação. Foram aplicadas as tarefas Interpretação de Metáforas (avalia a capacidade de interpretar o sentido figurado ou não-literário de sentenças metafóricas), Discurso Narrativo (avalia a capacidade de armazenamento e de compreensão de material lingüístico complexo), Prosódia Emocional – Compreensão (avalia a capacidade de perceber e identificar padrões de entonação emocional) e Interpretação de Atos de Fala Indiretos (avalia a capacidade de compreensão de linguagem indireta, de acordo com o contexto situacional).

**Tarefas de Teoria da Mente.**

- Teste “Lendo a Mente com os Olhos” (Baron-Cohen, Wheelwright, Hill, Raste, & Plumb, 2001): esta tarefa consiste em identificar emoções e estados mentais de outras pessoas, observando fotografias apenas de seus olhos. O paciente deve olhar as fotos de pares de olhos, e escolher, entre quatro alternativas, qual o estado mental representado na foto.



- Filme de Interação entre Imagens (Castelli, Frith, Happé, & Frith; 2002): paradigma de avaliação que utiliza animações de figuras geométricas (um triângulo vermelho grande e um triângulo azul pequeno) interagindo entre si. São exibidas cenas com diferentes tipos de interação. Após cada exibição é mostrada ao participante quatro palavras distintas, solicitando-se que escolha qual delas melhor descreve a cena recém assistida. Foram exibidas duas cenas: “Persuasão” em que uma forma tenta persuadir a outra e “Luta” em que as duas formas geométricas brigam entre si.

#### **Escala de Humor.**

- Inventário de Ansiedade de Beck (BAI) (Beck & Steer, 1987; Cunha, 2001): escala de auto-relato utilizada para medir a intensidade dos sintomas de ansiedade. Consiste em uma lista de vinte e um sintomas, que o paciente deve responder se absolutamente não estão presentes, levemente, moderadamente ou gravemente presentes.

#### **Resultados da avaliação neuropsicológica do caso.**

O desempenho do participante em cada uma das tarefas avaliadas foi comparado às normas por idade e escolaridade, dos referidos instrumentos, obtendo-se escores de desempenho quantitativo. Além disso, realizou-se a interpretação qualitativa do desempenho nas tarefas, a fim de melhor conhecer seu perfil neuropsicológico, conforme descrito na Tabela 1. Na coluna desempenho considerou-se déficit um escore Z menor ou igual a -1,5, conforme sugerido por Schoenberg et al. (2006), ou escore em percentil de acordo com as normas dos testes utilizados.

Pode-se ver que para os três tipos de QI, houve menor valor nos estudantes com TDAH. O QI Verbal dos estudantes com o transtorno foi de 112,33 (dp= 15,4). Conforme o teste t de Student, existe diferença significativa entre os QI's quando são comparadas as crianças com TDAH e sem a patologia, onde as crianças com TDAH apresentaram resultados inferiores nos QI's global, verbal e de execução. Dado semelhante foi encontrado no de Coutinho, Mattos, Malloy-Diniz (2009) que comparou dois grupos de jovens: um que tinha TDAH e um grupo controle que não tinha o transtorno. Através da análise de dados, foram encontradas

diferenças significativas entre o grupo com TDAH e o grupo controle em todos os escores verbais. Sendo importante considerar que QI é preditor específico do rendimento acadêmico, conferindo pior prognóstico quando associado ao TDAH (Pereira, Araújo & Mattos, 2005).

Através da análise da Tabela 1, de acordo com o Teste T de Student, deve haver diferença significativa nos QI's, ao comparar os estudantes com e sem TDAH. As crianças com o transtorno apresentam resultados inferiores no QI (em média), onde é:  $p < 0,001$  para QIG e QIE e  $p = 0,001$  para QIV.

Como pode-se ver na Tabela 2, em relação aos índices fatoriais, foi visto que os estudantes com TDAH apresentaram diferenças significativas, isto é, resultados inferiores para os índices: ICV, IOP, IRD e IVP, ao se comparar com os estudantes que não apresentaram o diagnóstico. Também, de acordo com o Teste T de Student, deve haver diferença significativa nos índices fatoriais comparando as crianças com e sem TDAH, onde os participantes com o transtorno apresentaram resultados inferiores nos índices fatoriais (em média) ( $p = 0,001$  para CV e  $p < 0,001$  para os demais). A Análise do Teste T Student foi realizada através comparação entre dois grupos (com e sem TDAH) quanto a variáveis quantitativas (índices fatoriais) com distribuição normal.

Tabela 1. Desempenho do paciente nas funções cognitivas avaliadas

Instrumento	Escore Bruto	Desempenho
<b>WAIS-III (QI total)</b>	231	Médio
QI Verbal	103	Médio Superior
Vocabulário	41	Médio
Semelhanças	18	Médio
Aritmética	13	Médio superior
Dígitos	15	Médio superior
Compreensão	16	Médio
QI de Execução	128	Médio
Cubos	31	Médio
Arranjo de Figuras	10	Médio
Códigos	55	Médio
Raciocínio Matricial	21	Superior
Seqüência de Números e Letras	11	Médio superior
<b>Teste AC</b>	64	Déficit
<b>Trail Making Test</b>		
Parte A (tempo)	31"	Déficit
Parte B (tempo)	1'13"	Déficit
<b>WMS I e II (Memória Lógica)</b>		
Imediata	17	Adequado
Tardia	6	Déficit
<b>WMS Visual</b>		
Imediata	16	Déficit
Tardia	10	Déficit
<b>RAVLT</b>		
Aprendizagem	56	Adequado

Memória Tardia	8	Adequado
<b>Figura Complexa de Rey</b>		
Cópia	20,5	Déficit
Memória tardia	5,5	Déficit
<b>FV ortográfico</b>	43 palavras	Adequado
<b>FV semântico</b>	16 palavras	Adequado
<b>Stroop Test</b>		
Tempo Leitura Palavra	9"	Adequado
Tempo Leitura Cor	14"	Adequado
Tempo Leitura Cor-Palavra	28"	Adequado
<b>Five Point Test</b>	26	Déficit
<b>FAB</b>	17	Adequado
<b>WCST</b>		
Número de categorias	3	Déficit
Acertos	72	Déficit
Erros	56	Déficit
<b>Bateria MAC</b>		
Prosódia emocional (Compreensão)	11	Adequado
Interpretação de Metáforas	19	Adequado
Discurso Narrativo	5	Déficit
Interpretação de Atos de Fala Indiretos	15	Déficit
<b>Eyes Test</b>	19	Déficit
<b>Interação entre Imagens</b>	0	Déficit

Nota. WAIS III = Escala de Inteligência Weschler para Adultos; AC = Teste de Atenção Concentrada; WMS = Escala Weschler de Memória; RAVLT = Teste de Aprendizagem Auditivo-Verbal de Rey; Figura de Rey = Figura Complexa de Rey; FV = Fluência Verbal; FAB = Bateria de Avaliação Frontal; WCST = Teste Wisconsin de Classificação de Cartas; BADS = Bateria de Avaliação da Síndrome Disexecutiva; BAI = Inventário de Ansiedade de Beck.

Observou-se que o paciente apresentou nível intelectual dentro do esperado (nível médio), mas déficits significativos nos testes neuropsicológicos. Qualitativamente observaram-se, durante a avaliação, características como pensamentos repetitivos e perseverativos que interferiram de modo importante nos resultados das tarefas. Nas tarefas de atenção concentrada na modalidade visual, por exemplo, demonstrou déficit (nível médio inferior) no Teste AC e anulou o Teste D2, pois tentou realizá-lo de forma inflexível, não seguindo a instrução dada pelo examinador. Nas tarefas discursivas o paciente apresentou erros por desatenção e dificuldade de compreensão.

Em memória visual o paciente demonstrou desorganização para copiar a figura apresentada, e o desenho de memória tardia foi quase irreconhecível. Em memória verbal percebeu-se que o paciente não se beneficiou do contexto, mas da repetição dos estímulos. Os estímulos distratores parecem ter interferido no armazenamento. Recordou de histórias, porém de forma distorcida, tanto na recordação imediata, quanto na recordação tardia.

Nas tarefas que avaliam habilidades da teoria da mente o paciente demonstrou dificuldades em inferir ações, intenções e estados de terceiros. No questionário da escala BADS apresentou nível moderado de impulsividade, com características de "achar difícil parar de fazer coisas, mesmo sabendo que não deveria fazê-las" e "não tem consciência, ou não se preocupa em saber o que os outros acham do seu comportamento". Por fim, o paciente demonstrou nível moderado de ansiedade na escala BAI.

### Discussão.

A partir dos resultados da avaliação neuropsicológica realizada, percebem-se déficits em diversas funções

neuropsicológicas do caso, conforme também indicam estudos de Danek et al. (2005b) e Karlsounis e Hardie (1996). Estes autores encontraram déficits em atenção concentrada, memória verbal, memória visual, planejamento e flexibilidade cognitiva, bem como pensamentos obsessivos e sintomas psiquiátricos em pacientes com NA (ou CoAc).

Memória (de curto e longo prazo) e aprendizagem também parecem estar afetadas na presença de CoAc (Danek et al., 2004). Contudo, o caso avaliado no presente estudo apresentou déficit somente em memória tardia na tarefa de reconto de história, mas prejuízos significativos em memória visual (imediate e tardia). Danek et al. (2004) relatou um caso semelhante ao avaliado no presente estudo, sexo masculino, com 36 anos de idade, com adequado nível intelectual (QI total igual a 99), que desenvolveu problemas de memória, principalmente afetando a memória de curto prazo e a aquisição de novas aprendizagens. Mais tarde, esse mesmo paciente apresentou características obsessivas e compulsivas. Dentre os casos avaliados por Danek et al. (2004) este é o que apresentava maior frequência de crises epiléticas e que ingeria diversas medicações. Contudo, os autores sugerem que os déficits de memória dos casos de CoAc não necessariamente estariam relacionados a epilepsia, uma vez que casos avaliados sem estarem fazendo uso de medicação ou com ausência de crises epiléticas também apresentaram déficits significativos na memória de curto e longo prazo.

Exames de neuroimagem mostram que a NA afeta os núcleos da base e as estruturas subcorticais que apresentam associações com as áreas corticais. O comprometimento dessas regiões afeta as habilidades cognitivas, emocionais e motoras dos pacientes (Walterfang et al., 2011), corroborando o perfil deste caso. Distúrbios cognitivos, que consistem tipicamente de lentidão no pensamento e comportamento, esquecimento e sintomas neuropsiquiátricos, como mudança de personalidade, comportamentos obsessivo-compulsivos e estereotipia podem ser atribuídos à disfunção dos circuitos frontosubcorticais devido à degeneração do corpo estriado (Sano, 2008). Nove em dez casos apresentaram déficit nas tarefas de funções executivas no estudo de Stevenson e Hardie (2001), além de apresentarem comportamento impulsivo, caracterizando-os com uma demência subcortical.

Prejuízo nas funções frontais foi observado tanto nos testes neuropsicológicos, quanto no comportamento diário desse caso. O paciente apresentava dificuldade em diversificar e flexibilizar, geralmente, demonstrando atitudes perseverativas. Por exemplo, no teste WSCT não modificava sua estratégia na categorização das cartas do baralho, mesmo após feedback negativo do examinador. Sua rigidez mental também influenciou nos prejuízos encontrados nas tarefas de atenção concentrada, pois a tarefa de cancelamento foi realizada de acordo com alguma regra estipulada pelo paciente. Ainda, de acordo com o relato dos familiares, o paciente de-

monstrava dificuldade em aceitar a nova dieta alimentar, além de ter dificuldade em se adequar a regras sociais, como esperar os carros passarem para atravessar a rua. Um adequado desempenho no teste de Stroop, como observado neste caso, pode estar relacionado a um aumento na rigidez mental dos casos de CoAc, dado que também foi verificado por Danek et al. (2004).

As diferenças encontradas na avaliação deste caso, em relação aos casos descritos na literatura, referem-se aos déficits em teoria da mente, discurso narrativo (reconto de história), interpretação de atos de fala indiretos (capacidade de compreensão de linguagem indireta, de acordo com o contexto situacional) e prevalência da repetição na aquisição de novas informações, não discutidas em estudos anteriores. Os déficits observados nessas tarefas podem estar relacionados aos prejuízos em funções executivas e teoria da mente deste paciente. A habilidade de Teoria da Mente é descrita por Iglori e Damasceno (2006) como uma “inteligência social” que permite aos indivíduos interpretar o comportamento dos outros, atribuir estados mentais a terceiros, assim como fazer inferências sobre suas intenções, desejos e crenças, permitindo predizer suas ações. As dificuldades em fazer uma Teoria da Mente estão relacionadas, principalmente, a danos dos circuitos frontais (Stone & Baron-Cohen, 1998). Contudo, Iglori e Damasceno (2006) destacam que não necessariamente lesões frontais causam déficit em teoria da mente, mas

sim quando estas levam a alterações nas habilidades sociais. Por outro lado, Fillipeti, Lopez & Richaud (2012) em sua revisão de literatura sobre aspectos cognitivos e neuroanatômicos da empatia destacam que existem evidências da associação entre as habilidades de Teoria da Mente e de funções executivas. Os componentes das funções executivas, tais como inibição, atualização e alternância, demonstram ser exigidos nas tarefas de Teoria da Mente (compreensão de histórias e leitura da mente nos olhos), conforme estudos de Bull, Phillips e Conway (2008) com participantes adultos. Ainda, Saxe, Schulz e Jiang (2006) indicaram que o controle executivo é necessário para realizar tarefas de Teoria da Mente (atribuição de crenças), embora as tarefas de representações dos outros dependem de outras habilidades cognitivas. Assim, pode-se pensar que as dificuldades nas tarefas de Teoria da Mente e de funções executivas deste caso de CoAc podem estar relacionadas a interdependência dessas funções cognitivas, o que conseqüentemente o levou a apresentar dificuldades para realizar ambas tarefas.

Observa-se que as funções executivas contribuem de forma importante para a empatia (reconhecer o que as outras pessoas pensam) através da flexibilidade cognitiva e da autorregulação (Decety & Jackson, 2004). Portanto, sugere-se que as características de impulsividade do paciente parecem explicar em parte suas dificuldade em beneficiar-se das pistas contextuais, Teoria da Mente e interpretação de

atos de fala indiretos. Ao comportar-se de maneira impulsiva o paciente diminui a probabilidade de perceber estímulos mais sutis como expressões faciais alteradas e o que as outras pessoas desejam expressar. Em um longo período de vida, este padrão comportamental poderia impedir que as funções executivas, bem como repertórios de Teoria da Mente, se desenvolvessem adequadamente, em que a impulsividade tornar-se-ia mais resistente à mudança. As relações aqui aventadas entre impulsividade, funções executivas e variáveis ambientais devem ser tratadas como uma hipótese de trabalho, e testada em estudos futuros.

Ressalta-se que este estudo é um relato de um único caso, sendo necessária a aplicação da mesma bateria ou de baterias semelhantes de avaliação neuropsicológica em séries de casos com CoAc, ou mesmo comparando com grupos de doenças que fariam parte do diagnóstico diferencial para confirmar a sua validade externa (esquizofrenia e Doença de Huntington, por exemplo). Salienta-se a importância de estudar sinais precoces das alterações cognitivas ou comportamentais mais sutis que surgem no início da manifestação da síndrome, tais como comportamentos impulsivos e repetitivos. Além destas características, um histórico familiar de epilepsia também pode fornecer indicativos da presença dessa doença de herança genética recessiva. Para investigar os aspectos cognitivos na suspeita da presença de CoAc, sugere-se a utilização de uma bateria de avaliação neuropsi-

cológica que inclua tarefas que mensurem memória (de curto e longo prazo), funções executivas (flexibilidade, planejamento, alternância e inibição) e tarefas de Teoria da Mente, como crenças e intenções (componentes cognitivos) e sentimentos e emoções (componentes afetivos). Esta habilidade não tem sido explorada em estudos com pacientes com CoAc, até o momento, e parece haver uma forte relação entre déficit cognitivo e componentes da Teoria da Mente em doenças neurológicas, que envolvem lesões corticais e fronto-subcorticais (Poletti et al., 2012). A busca de uma melhor caracterização do quadro neuropsicológico desses pacientes poderá contribuir para um diagnóstico mais preciso e para o desenvolvimento de propostas de intervenção neuropsicológica para esses casos, assim como orientações para seus familiares.

Received: 18/10/2012

Accepted: 17/12/2012

## References

- Aasly, J., & Skandsen, T., R. M. (1999). Neuroacanthocytosis - the variability of presenting symptoms in two siblings. *Acta Neurologica Scandinavica*, 100, 322-325.
- Bayreuther, C., Borg, M., Ferrero-Vacher, C., Chausseot, A., Lebrun, C. (2010). Choreo-acanthocytose sans acanthocytes. *Revue neurologique* 166, 100-103.
- Beck, A. S., & Steer, R. A. (1987). *Beck Anxiety Inventory Manual*. San Antonio, TX: Psychological Corporation.
- Beato, R. G., Nitrini, R., Formigoni, A. P., & Caramelli, P. (2007). Brazilian version of the frontal assessment Battery (FAB): preliminary data on administration to healthy elderly. *Dementia & Neuropsychologia*, 1(1), 59-65.
- Brickenkamp, R., & Zilmer, E. (1998). *Teste D2 - Atenção Concentrada*. Seattle, Washington: Hogrefe & Huber Publishers.
- Brucki, S. M. D., Malheiros, S. M. F., Okamoto, I. H., & Bertolucci, P. H. F. (1997). Dados normativos para o teste de fluência verbal categoria animal em nosso meio. *Arquivos de Neuropsiquiatria*, 55(1), 56-61.
- Bull, R., Phillips, L. H., & Conway, C. A. (2008). The role of control functions in mentalizing: Dual-task studies of Theory of Mind and executive function. *Cognition*, 107, 663-672. doi:10.1016/j.cognition.2007.07.015
- Cambraia, S. V. (2009). *Teste AC - Atenção Concentrada*. São Paulo: Vetor Editora.
- Castelli, F., Frith, C., Happe F., & Frith, U. (2002). Autism, Asperger syndrome and brain mechanisms for the attribution of mental states to animated shapes. *Brain*, 125, 1839-1849.
- Champagne-Lavau, M., & Joannette, Y. (2009). Pragmatics, theory of mind and executive functions after a right-hemisphere lesion: Different patterns of deficits. *Journal of Neurolinguistics*, 22(5), 413-426.
- Cunha, J. A., Trentini, C. M., Argimon, I. L., Oliveira M. S., Werlang, B. G., Prieb, R. G. (2005). *Teste Wisconsin de Classificação de Cartas*. São Paulo: Casa do Psicólogo.
- Cunha, J. A. (2001). *Manual da versão em português das Escalas Beck*. São Paulo: Casa do Psicólogo.
- Danek, A., Jung, H. H., Melone, M. A. B., Rampoldi, L., Broccoli, V., & Walker, R. H. (2005a). Neuroacanthocytosis: new developments in a neglected group of dementing disorders. *Journal of the Neurological Sciences*, 229-230, 171-186.
- Danek, A., Sheesley, L., Tierney, M., Uttner, I., & Grafman, J. (2005b). Cognitive and neuropsychiatric findings in McLeod Syndrome and in Choreo-Acanthocytosis. In A. Danek (Org.), *Neuroacanthocytosis Syndromes* (pp. 95-115). Dordrecht, Holanda: Springer.
- Danek, A., Bader, B., Velayos-Baeza, A., Walker, R.H. (2012). Autosomal recessive transmission of chorea-acanthocytosis Confirmed. *Acta Neuropathol* 123, 905-906.
- Decety, J., & Jackson, P. L. (2004). The functional architecture of human empathy. *Behavioral and Cognitive Neuroscience Reviews*, 3, 71-100. doi:10.1177/1534582304267187
- Dobson-Stone, C., Rampoldi, L., Bader, B., Baeza, A. V., Walker, R. H., Danek, A., Monaco, A. P. (2011). *Chorea-Acanthocytosis*. GeneReviews [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2002 Jun 14 [updated 2011 Aug 18].
- Fernandez, A. L., Moroni, M. A., Carranza, J. M., Fabbro, N., & Lebowitz, B. K. (2009). Reliability of the Five-Point Test. *The Clinical Neuropsychologist*, 23, 501-509.
- Fillipeti, V. A., Lopez, M. B., & Richaud, M. C. (2012). Aproximación neuropsicológica al constructo de empatía: aspectos cognitivos y neuroanatómicos. *Cuadernos de Neuropsicología*. Panamerican Journal of Neuropsychology, 6(1), 63-83.
- Fonseca, R. P., Parente, M. A. M. P., Côté, H., Ska, B., Joannette, Y. (2008). *Bateria Montreal de avaliação da Comunicação: Bateria MAC*. Barueri, São Paulo: Pró-Fono.
- Heaton, R. K. (1981). *Wisconsin Card Sorting Test Manual*. Odessa, Fla, Psychological Assessment Resources.

- Igliori, G. C., & Damasceno, B. P. (2006). Theory of mind and the frontal lobes. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 64(2-A), 202-206.
- Jung, H. H., Danek, A., & Walker, R. H. (2011). Review: Neuroacanthocytosis Syndromes. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 6, 68. doi:10.1186/1750-1172-6-68
- Karlsounis, L. D., & Hardie, R. F. (1996). The pattern of cognitive impairments in neuroacanthocytosis: a frontosubcortical dementia. *Archives of Neurology*, 53, 77-80.
- Kovelis, D., Segretti, N. O., Probst, V. S., Lareau, S. C., Brunetto, A. F., & Pitta, F. (2008). Validation of the Modified Pulmonary Functional Status and Dyspnea Questionnaire and the Medical Research Council scale for use in Brazilian patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 34(12), 1008-18.
- Lakhan, S. E., & Gross, K. (2007). Progressive Neuroacanthocytosis in brothers: a case report. *Clinic*, 62(5), 665-668.
- Magalhães, S. S., Hamdan, A. C. (2010). The Rey Auditory Verbal Learning Test: normative data for the Brazilian population and analysis of the influence of demographic variables. *Psychology & Neuroscience*, 3(1), 85-91.
- Malloy-Diniz, L. F. M., Cruz, M. F., Torres, V. M., & Cosenza, R. M. (2000). O teste de Aprendizagem Auditivo-Verbal de Rey: normas para uma população Brasileira. *Revista Brasileira de Neurologia*, 36, 79-83.
- Medalia, A., Merriam, A., & Sandberg, M. (1989). Neuropsychological déficit in choreoacanthocytosis. *Archives of Neurology*, 46, 573-575.
- Nascimento, E. (2000). Adaptação e validação do teste WAIS-III para um contexto brasileiro. Tese de doutorado em Psicologia pelo Instituto de Psicologia da Universidade de Brasília.
- Oliveira, M. S. (1999). Figuras Complexas de Rey. São Paulo: Casa do Psicólogo.
- Osterrieth, P. A. (1945). Le test de copie d'une figure complexe: contribution à l'étude de la perception et de la mémoire. *Archives de Psychologie*, 30, 205-253.
- Poletti, M., Enrici, I., & Adenzato, M. (2012). Cognitive and affective Theory of Mind in neurodegenerative diseases: neuropsychological, neuroanatomical and neurochemical levels. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 36, 2147-2164.
- Regard, M. (1981). Cognitive rigidity and flexibility: a neuropsychological study. Unpublished Ph.D. dissertation, University of Victoria.
- Reitan, R. M. (1958). Validity of the Trail Making test as an indicator of organic brain damage. *Perceptual and Motor Skills*, 8, 271-276.
- Rey, A. (1941). L'examen psychologique dans les cas d'encéphalopathie traumatique. *Archives de Psychologie*, 112(28), 286-340.
- Rey A. (1958). *L'Examen Clinique en Psychologie*. Paris: Press Universitaire de France.
- Roca, M., Torralva, T., Gleichgerrrecht, E., Woolgar, A., Thompson, A., Duncan, J., & Manes, F. (2011). The role of area 10 (BA10) in human multitasking and social cognition: a lesion study. *Neuropsychologia*, 49, 3525-3531.
- Salgado, J. V., Malloy-Diniz, L. F., Abrantes, S. S. C., Moreira, L., Schlottfeldt, C. G., Guimarães, W., et al. (2011). Applicability of the Rey Auditory-Verbal Learning Test to an adult sample in Brazil. *Revista Brasileira de Psiquiatria*, 33, 234-237.
- Sano, A. (2008). Psychiatric Morbidity in Neuroacanthocytosis. In R. H. Walker, S. Saiki, A. Danek (Eds.), *Neuro-acanthocytosis Syndromes II* (219-222). New York: Springer.
- Saxe, R., Schulz, L. E., & Jiang, Y. V. (2006). Reading minds versus following rules: Dissociating theory of mind and executive control in the brain. *Social Neuroscience*, 1, 284-298. doi:10.1080/17470910601000446
- Schoenberg, M. R., Dawson, K. A., Duff, K., Patton, D., Scott, J. G. & Adams, R. L. (2006). Test performance and classification statistics for the Rey Auditory Verbal Learning Test in selected clinical samples. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 21, 693-703.

- Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., Hill, J., Raste, Y., Plumb, I. (2001). The "Reading the Mind in the Eyes" Test Revised Version: a study with normal adults, and adults with Asperger Syndrome or High-functioning Autism. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42(2), 241–251.
- Stone, V. E., & Baron-Cohen, S. (1998). Frontal lobe contributions to theory of the mind. *Journal of Cognitive Science*, 10(5), 640-656.
- Stone, V. E., Baron-Cohen, S., Calder, A., Keaner, J., & Young, A. (2003). Acquired theory of mind impairments in individuals with bilateral amygdala lesions. *Neuropsychologia*, 41(2), 209-220.
- Strauss, E., Sherman, E. M. S., & Spreen, O. (2006). *A Compendium of Neuropsychological Tests: Administration, Norms and Commentary* (3rd ed.). New York: Oxford University Press.
- Tekin, S., & Cummings, J. (2002). Frontal-subcortical neuronal circuits and clinical neuropsychiatry: an update. *Journal of Psychosomatic Research*, 53, 647–654.
- Troiano, A. R., & Trevisol-Bittencourt, P. C. (1999). Neuroacantocitose: relato de caso. *Arquivos de Neuropsiquiatria*, 57(2-B), 489-494.
- Stevenson, V. L., & Hardie, R. J. (2001). Acanthocytosis and neurological disorders. *Journal of Neurology*, 248, 87–94.
- Walker, R. H., Danek, A., Dobson-Stone, C., Guerrini, R., Jung, H. H., Lafontaine, A. L., Rampoldi, L., Tison, F., & Andermann, E. (2006). Developments in neuroacanthocytosis: expanding the spectrum of choreatic syndromes. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorders Society*, 21(11), 1794-805.
- Walterfang, M., Evans, A., Looi, J. C. L., Jung, H. H., Danek, A., Walker, R. H., & Velakoulis, D. (2011). The neuropsychiatry of Neuroacanthocytosis Syndromes. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 35, 1275-1283.
- Wecshler, D. (1997). *WAIS-III administration and scoring manual*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.
- Welter, G. M. R. (2002). *Teste d2: Atenção concentrada. Manual/ Padronização Brasileira*: Irai Cristina Boccato Alves. São Paulo, SP: Casa do Psicólogo.
- Wilson B. A., Alderman N., Burguess P. W., Emslie H., Evans J. J. (1996). *Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome (BADS)*. Bury St Edmunds, U.K.: Thames Valley Test Company. Tradução: Souza, R. O., Schmidt, S. L. Rio de Janeiro: Cognição.