

Abordagem e Etiologia do Síndrome de Capgras

Uma Revisão Sistemática

Mário de Castro Marques dos Santos

Tese de Mestrado sob a orientação de:

Dr. José Queirós (Hospital de Magalhães Lemos)

Dra. Soledade Varela (Hospital de Magalhães Lemos)

Índice

Resumo.....	3
Abstract.....	4
Palavras Chave/ Key words	5
Lista de Abreviaturas.....	6
Introdução.....	7
Materiais e Métodos	7
Desenvolvimento	8
Epidemiologia e Classificação.....	8
Apresentação clínica e diagnóstico	10
Etiologia	11
Psicodinâmica	11
Neuropsiquiátrica	12
Investigação e Tratamento	18
Conclusões	21
Agradecimentos.....	22
Referências.....	23

Resumo

Introdução

O Síndrome de Capgras consiste num delírio de identificação caracterizado pela crença de que alguém próximo foi substituído por um “impostor”. Descrito pela primeira vez em 1923 por Capgras e Reboul-Lachaux, foi inicialmente visto como um síndrome raro decorrente de doença psicótica. Ao longo do tempo surgiram várias teorias explicativas, de certa forma acompanhando a evolução das ciências neuro-psiquiátricas. Hoje sabemos tratar-se do Síndrome de Falsa Identificação Delirante mais frequente, podendo estar associado a várias patologias psiquiátricas e/ou neurológicas / orgânicas.

Objetivos

A partir de uma vasta pesquisa bibliográfica sobre o tema pretendo discutir e atualizar as mais recentes visões etiológicas sobre este síndrome bem como sistematizar as mais recentes informações sobre a sua abordagem clínica.

Desenvolvimento

O desenvolvimento das neurociências e da neuropsiquiatria em particular permitem-nos hoje compreender melhor este síndrome. Os diferentes dados e perspectivas recolhidas a partir de estudos de caso e de associações epidemiológicas, possibilitam o estudo da etiologia deste delírio.

Conclusões

Atualmente caminha-se para uma visão do Síndrome de Capgras como uma manifestação secundária a uma série de eventos com uma base neuro-orgânica num doente com uma predisposição paranóide. Este delírio permite ao doente interpretar e estruturar a experiência anómala do reconhecimento de um indivíduo sem o correspondente *input* emocional. Posteriormente ocorre a validação da crença uma vez que esta é coerente com a experiência a cada novo contacto com o “impostor”.

Abstract

Introduction

Capgras Syndrome is a delusion of misidentification characterized by the believe that someone close has been substituted by an “impostor”. It was first described in 1923 by Capgras and Reboul-Lachaux, and was seen as a rare syndrome secondary to psychotic disease. Throughout time, several attempts to explain it have been raised, following the evolution of neuro-psychiatric sciences. Today we know it is the most common Delusional Misidentification Syndrome, associated with several psychiatric and/or neurological / organic diseases.

Goals

Starting from a large bibliographic research on this theme I intent to discuss and update the most recent etiological view of this syndrome as well as summarize the most recent information on its clinical approach.

Review of literature

The development of neuroscience, and neuropsychiatry in particular, has allowed us to better understand this syndrome. The different data and perspectives gathered from case reports and epidemiological correlations allow us to study the etiology of this delusion.

Conclusions

Nowadays, Capgras Syndrome is becoming acknowledged as a secondary manifestation of a series of events with a neuro-organic basis in a previously paranoid prone patient. This delusion allows the patient to interpret and structure the anomalous experience of recognition without the proper emotional input. Later the belief is validated as it is coherent with the experience every time the patient encounters the “impostor”.

Palavras Chave/ Key words

*Capgras Syndrome, recognition, Dementia, neuropsychiatry, Delusion
Misidentification Syndrome, etiology, Schizophrenia, brain lesion*

Lista de Abreviaturas

CIP: centros de identidade pessoal

EEG: electro-encefalograma

PET: *positron emission tomography*

RCC: resposta de condutância cutânea

RM: ressonância magnética

SC: Síndrome de Capgras

SDFI: Síndromes Delirantes de Falsa Identificação

TAC: tomografia axial computadorizada

URF: unidades de reconhecimento facial

Introdução

O Síndrome de Capgras (SC), também conhecido como Delírio de Sósias, foi descrito por Capgras (1923) (1) como um síndrome observado na Senhora M. Esta doente, além do delírio de Capgras, mantinha um delírio persecutório, acreditava que existiam muitos “impostores” (não só a sua família próxima) e que a sua identidade tinha sido alterada e ela própria tinha também um duplo (Delírio Subjetivo de Duplos). A doente acreditava, ainda, que teriam ocorrido alterações do seu corpo e aparência (Delírio de Cotard). Capgras propôs tratar-se de uma agnosia de identificação produzida pelo conflito entre as imagens sensoriais e mnemónicas (2).

O facto de estes delírios ocorrerem, frequentemente, em conjunto (Síndrome de Capgras) levou a pensar-se nestes como uma entidade clínica distinta. No entanto, neste trabalho, o cerne está no delírio em si, uma vez que, sabemos hoje, este pode apresentar-se concomitantemente com outras manifestações psiquiátricas, ou de forma isolada.

A constatação da sua presença em vários contextos levou á crença de que seja uma etapa final de um processo que poderá ter diferentes origens e etiologias (3). É importante, por isso, não esquecer que provavelmente vários elementos contribuem para a génese deste delírio.

Materiais e Métodos

Este trabalho tem por base uma vasta pesquisa científica do material pertinente publicado sobre o tema - artigos com o termo MESH “Capgras syndrome” em Inglês ou Português, desde 2000 na PubMed. Obviamente, esta pesquisa constituiu o primeiro passo, abrindo portas para múltiplos caminhos de pesquisa relevantes, com vista a um conhecimento consistente do tema.

Desenvolvimento

Síndromes delirantes de falsa identificação

O SC é o mais frequente dos Síndromes Delirantes de Falsa Identificação (SDFI) (4). Estes são um conjunto de entidades neuropsiquiátricas em que os indivíduos mantêm falsas percepções relativas á identificação de pessoas ou locais. Surgem frequentemente associados no mesmo paciente e a sua presença é especialmente comum na Esquizofrenia, nas Perturbações de Humor e em quadros de Doença Neurológica / Orgânica.

Epidemiologia e Classificação

Em revisões recentes constata-se o aumento progressivo dos casos relatados de Delírio de Capgras nas últimas décadas, de modo que deixou de ser visto como um quadro pouco comum (4). Durante muitos anos pensou-se ser um síndrome restrito a estados psicóticos ou demenciais, no entanto, sabemos hoje que mais de um terço dos casos estão associados a lesões cerebrais traumáticas(5). Parece não existir diferença epidemiológica entre sexos (6).

Estima-se que pelo menos 40% dos doentes com Esquizofrenia apresentam algum tipo de SDFI (7) e que o SC surja em mais de 4% dos doentes com algum tipo de psicose (8), especialmente Esquizofrenia. Sabe-se também que cerca de 20 a 30% dos doentes com Doença de Alzheimer manifestam este delírio em alguma altura da sua doença (9) e que este tem uma prevalência de 8 a 17% nos doentes com Demência com corpos de Lewy (10). Na Doença de Parkinson parece ser mais frequente nos doentes expostos a agentes dopaminérgicos.(10)

Este delírio parece ser uma apresentação comum a múltiplas patologias, essencialmente psiquiátricas, neurológicas e/ou orgânicas , como apresentadas a seguir (quadro I).

Quadro I Patologias co-existentes / etiológicas no Síndrome de Capgras

Patologias Psiquiátricas [1, 3, 4,26]:	Patologias Orgânicas [1, 3, 4,26]:
<ul style="list-style-type: none">• Esquizofrenia paranóide	<ul style="list-style-type: none">• Doença de Alzheimer
<ul style="list-style-type: none">• Depressões psicóticas	<ul style="list-style-type: none">• Demência com corpos de Lewy
<ul style="list-style-type: none">• Perturbações delirantes	<ul style="list-style-type: none">• Doença de Parkinson
<ul style="list-style-type: none">• Perturbações Esquizoafectivas	<ul style="list-style-type: none">• Lesões cerebrais traumáticas
<ul style="list-style-type: none">• Perturbação Bipolar	<ul style="list-style-type: none">• Acidente Vascular Cerebral
	<ul style="list-style-type: none">• Epilepsia
	<ul style="list-style-type: none">• Alcoolismo crônico
	<ul style="list-style-type: none">• Abuso de cocaína
	<ul style="list-style-type: none">• Encefalite
	<ul style="list-style-type: none">• Mieloma múltiplo
	<ul style="list-style-type: none">• Tumor da hipófise
	<ul style="list-style-type: none">• Esclerose múltipla
	<ul style="list-style-type: none">• Síndrome de Imunodeficiência Adquirida
	<ul style="list-style-type: none">• Enxaqueca hemiplégica
	<ul style="list-style-type: none">• Intoxicação por Lítio
	<ul style="list-style-type: none">• Deficiência em vitamina B 12
	<ul style="list-style-type: none">• Hipertireoidismo

Apresentação clínica e diagnóstico

O Delírio de Capgras consiste numa crença delirante de que um sujeito, geralmente afetivamente significativo (num estudo com 47 doentes, em 40 o “impostor” era o cônjuge (6), foi substituído por um duplo ou “impostor”. Frequentemente o indivíduo refere diferenças imperceptíveis entre o sujeito e o “impostor”. Geralmente restringe-se a uma pessoa, mas pode também incluir várias(4).

A sua duração é variável podendo ser transitório ou tornar-se crónico, havendo também casos relatados de manifestação intermitente (11). Parece frequente ocorrer uma flutuação durante o dia com reconhecimento e posterior retorno ao delírio no mesmo dia.(12) Alguns destes pacientes podem manifestar o delírio apenas em situações de stress extremo ou em recaídas psicóticas (13). Este delírio pode acompanhar-se de outros delírios como o de Cotard, delírio persecutório / de prejuízo ou outros SDFI. Em doentes com doença neurodegenerativa, é frequente acompanhar-se de Paramnésia Reduplicativa de Sitio (um quadro semelhante ao SC em que o indivíduo crê que o sitio em que se encontra não é o original mas sim uma réplica), *Phantom Boarder Phenomenon* (crê que existe uma outra presença em casa, como um fantasma) ou ambos.

Quando no contexto de um distúrbio psiquiátrico, o delírio parece ser mais insidioso e associado a sintomas psicóticos, frequentemente paranóides. Geralmente estes doentes encaram o delírio como ameaçador, mantendo sentimentos hostis face ao suposto “impostor” (4). Nestes doentes a consistência da crença parece ser menor, podendo apresentar um padrão flutuante. Em alguns casos consegue-se suscitar dúvida no doente, quando este é confrontado repetidamente com provas da falsidade da crença (14) .

Nos doentes com um distúrbio orgânico / neurológico, surge em idades mais tardias, frequentemente coincidindo com uma lesão neurológica (com instalação mais abrupta do delírio) ou um processo neurodegenerativo (idade média de apresentação de 72 anos face à média de 51 anos em doentes sem doença neurodegenerativa)(6). Pode também apresentar-se como um sintoma temporário no período pós-AVC.(6) O doente pode até mesmo ver o delírio como algum engano, percebido portanto como benigno, sendo menos frequente a clinica paranóide e a agressividade face ao duplo, embora também possam ocorrer (4). Nestes doentes é mais comum a deterioração cognitiva (4) e a co-morbilidade com outros SDFI (15).

Etiologia

O delírio de Capgras parece ter duas hipóteses explicativas básicas: uma psicodinâmica e uma orgânica. A abordagem psicodinâmica postula que o síndrome surge como uma forma de lidar com sentimentos ambivalentes face a um sujeito que lhe é próximo, geralmente “transferindo” os sentimentos de raiva para o “impostor” de forma a manter apenas sentimentos positivos face ao indivíduo querido. Por seu lado, a teoria orgânica defende que existe uma lesão cerebral que interfere com a capacidade do indivíduo sentir familiaridade face a alguém que lhe é próximo, apesar de manter a capacidade de a identificar.

Estas teorias, apesar de simples, são manifestamente insuficientes tendo em conta o conhecimento atual sobre o tema como ficará explícito ao longo deste trabalho.

Psicodinâmica

Segundo uma perspetiva psicodinâmica, o síndrome é visto como resultante de sentimentos reprimidos ambivalentes face ao indivíduo em questão (16), ou seja, a crença delirante surge pela incapacidade do doente sustentar um conflito com alguém que lhe é próximo, criando um duplo a quem odiar, separando-o da pessoa amada.

Inicialmente, baseando-se numa etiologia puramente psicodinâmica, os sinais neurológicos que coexistiam nestes doentes eram vistos como de cariz puramente conversivo.

Alguns autores acreditam que após ocorrer uma lesão cerebral predisponente, o humor prévio do doente será determinante na génese do delírio, ou seja, se o doente estiver paranóide tenderá a desenvolver o SC e se estiver deprimido crerá que está morto (Delírio de Cotard) (4).

Hoje, parece consensual que os fatores psicológicos e cognitivos se expressam no conteúdo delirante (17), existindo, pelo menos, uma contribuição motivacional na génese do delírio de Capgras. Ou seja, a componente psicológica e relacional do doente parecem confluir com a lesão neurológica para a génese, seletiva, do delírio. As necessidades emocionais do doente contribuem assim para a modificação e distorção da informação percebida (18).

Atualmente sabemos que em muitos destes doentes existem lesões orgânicas estabelecidas (por vezes, inclusive, documentadas por neuroimagem) secundárias a trauma, doença cerebrovascular ou doença neurodegenerativa.

A incapacidade destas teorias em responder a algumas das críticas e a sua falta de identificação com as bases neuroanatômicas, entretanto conhecidas, deu origem às teorias neuropsiquiátricas.

Neuropsiquiátrica

Desconexão

Hirstein e Ramachandran propuseram que existiria uma desconexão entre o sistema límbico (especificamente a amígdala) e o córtex temporal inferior (19),(20) (responsável pelo reconhecimento facial) que explicaria a incapacidade nestes doentes, de aceder à memória emocional correspondente à pessoa em questão. Segundo Ellis and Young trata-se de uma incapacidade de despoletar um significado emocional e pessoal quando na presença de caras familiares (21). Ou seja, existiria uma perda da ligação entre o circuito responsável pelo reconhecimento facial e o responsável pelo despoletar de uma resposta emocional adequada. Assim, o SC seria uma agnosia para o reconhecimento de pessoas familiares com um delírio secundário de duplicação.

Uma hipótese explicativa proposta para o SC defende a existência de duas lesões (22), ou seja, após uma primeira lesão que favorece o surgimento da crença delirante (provavelmente na zona ventromedial do lobo frontal direito) surgiria concomitantemente uma lesão no sistema de avaliação de crenças (que provavelmente se localizará no córtex pré frontal direito) que permite a transformação desta crença em delírio e a sua manutenção (23). Este sistema de avaliação de crenças poderá ser visto de certo modo como o clássico “ego”, a sua disfunção leva a uma falência da monitorização da realidade externa e da relação entre esta e a realidade interna do doente.

Apesar da complexidade associada aos SDFI e suas etiologias, parece hoje existir algum consenso na sua origem no hemisfério direito (24). Os delírios surgem mais frequentemente associados a lesões direitas, uma vez que estão afetadas funções como a monitorização da realidade, a memória e sensação de familiaridade, sendo aliás necessária a preservação do funcionamento do hemisfério esquerdo para o seu surgimento. (4) O hemisfério esquerdo normalmente inibe o direito, interpretando, dando coerência e sentido à informação dissonante entre reconhecimento e ausência de familiaridade, e estando também afetado, tal não ocorre e gera-se o delírio (4).

Do ponto de vista neuroanatômico o SC foi associado a lesões no hemisfério direito (frontal, temporal e parietal) (25)(26)(27). Contudo, a maioria dos estudos encontraram incapacidade bilateral nestes doentes (28)(17). O achado de lesões bilaterais é consistente com a hipótese proposta da interação de lesões para a génese deste delírio.

Diferentes autores referem diferentes localizações para as lesões nestes doentes, sendo que, atualmente, os meios disponíveis, a escassez de doentes e de estudos realizados não permitem determinar com toda a certeza a correlação neuroanatômica destas funções e suas disfunções. De qualquer modo ficam aqui evidenciadas algumas das localizações propostas pelos diferentes autores.

Modelo de Reconhecimento Facial

Este modelo proposto inicialmente por Bruce and Young (1986) (29) compreende várias fases. A primeira consiste na **Fase de Codificação Estrutural** em que recolhemos informação da estrutura facial independentemente da expressão facial; de seguida usamos as **Unidades de Reconhecimento Facial (URF)** em que se invocam as memórias das caras conhecidas; usando a informação episódica e biográfica vamos despertar os **Centros de Identidade Pessoal (CIP)**; por fim, tendo reconhecido a face e associado à informação prévia existente, o reconhecimento torna-se consciente.

Ellis and Lewis (2001) acrescentam a **Resposta Afetiva a Caras Conhecidas** em interação simultânea com as **URF** e os **CIP** na **Fase de Resposta Afetiva** introduzindo as emoções associadas a esta pessoa. Segundo estes autores, no SC ocorre uma discrepância entre as CIP e a Resposta Afetiva, como uma incongruência entre a Resposta Afetiva esperada e a Resposta Afetiva experienciada (30).

A localização anatómica proposta relacionada com estas funções seria o giro fusiforme para as Unidades de Reconhecimento Facial e região temporal anterior para os Centros de Identidade Pessoal.(31)

Resposta de Condutância Cutânea

O teste de Resposta de Condutância Cutânea (RCC) consiste numa avaliação da resposta autonómica inconsciente a partir das propriedades galvânicas medidas na pele face a um estímulo, neste caso, a visualização de faces conhecidas comparando com a resposta a faces desconhecidas. Em indivíduos normais e em doentes psiquiátricos sem SC, geralmente as caras familiares evocam respostas mais fortes do que caras desconhecidas. Em doentes com SC esta diferença não está presente(32). Assim, a resposta autonómica a uma cara familiar, provavelmente, não está presente pela incapacidade na evocação de emoções associadas à sua visualização.

Parece bastante razoável aceitar que a ausência de resposta autonómica face a um ente próximo não é suficiente para explicar o delírio, uma vez que, em alguns indivíduos com lesão bilateral do córtex frontal ventromedial, foi encontrada esta hiporreatividade autonómica face a alguém próximo e, no entanto, não existe SC (33).

Apesar de as reconhecerem, estes doentes referiam “experiências estranhas” quando na presença dos seus entes queridos mas sem chegar a formar crenças delirantes sobre estes. De notar, que esta sensação de estranheza que pode propiciar à formação da crença delirante surge essencialmente na presença de alguém próximo não pela ausência de familiaridade (que não existe igualmente com estranhos) mas sim pela perda de familiaridade. A diferença entre estes pacientes e os doentes com SC poderá estar na disrupção cognitiva secundária presente nos doentes com SC que permite a génese de um delírio secundário.

Prosapognosia

O SC pode ser visto como um síndrome em espelho da Prosapognosia, em que os indivíduos são incapazes de reconhecer caras familiares apesar de poderem reconhecer as mesmas por características como a sua voz, o modo como andam ou se vestem ou pelos adereços que usam, ou seja, perdem o reconhecimento da cara mas mantêm o reconhecimento possível por outros meios. Ao contrário do SC, a Prosapognosia não é seletiva. A resposta autonómica (medida por RCC) mantêm-se quando na presença de caras familiares, ou seja, há um reconhecimento inconsciente ainda que sem acesso consciente à informação biográfica correspondente (34). A Prosapognosia é unimodal, ou seja, os doentes podem reconhecer os familiares pela audição (ao telefone, por exemplo).

Nesses doentes a lesão estaria na região ventromedial occipito-temporal direita. Segundo o Modelo de Reconhecimento Facial de Bruce e Young, na Prosapognosia a lesão encontra-se ao nível das Unidades de Reconhecimento Facial, enquanto que no SC a disfunção seria entre CIP e a Resposta Afetiva (35).

Modelo de desconexão visuo-anatómico

O modelo de desconexão visuoanatômico, proposto por Ellis and Young (1990) (36) adaptado da teoria original de Bauer (37) defende que o sistema visual processa os estímulos por duas vias anatomicamente e funcionalmente diferentes. Uma via ventral estabelece a ligação entre o córtex visual e as estruturas responsáveis pelo reconhecimento dos objetos em geral, enquanto que uma via dorsal conecta o sistema visual com estruturas límbicas, principalmente a amígdala, que em conjunto transmitem a sensação de familiaridade e o significado afetivo para o córtex parietal inferior.

Segundo este modelo, o defeito no SC estaria então na via dorsal e na Prosapognosia na via ventral. Este modelo explica ainda a dissociação entre

reconhecimento facial consciente e autonómico, manifesto nas diferentes RCC dos doentes com SC e Prosopagnosia.

Parece evidente que o SC não pode ser simplesmente um problema secundário ao reconhecimento facial. Uma falha no reconhecimento facial não explica a ocorrência concomitante de diferentes subtipos de SDFI (37). Além disso, o doente reconhece a pessoa e não a confunde com outra, não sendo, no entanto, capaz de sentir a familiaridade existente (38).

Modelo numa etapa

A partir de uma lesão cerebral surge o não reconhecimento já referido. O modelo numa etapa, defende que o delírio surge como uma tentativa de criar um sentido para esta experiência bizarra.(39) No entanto, foi prontamente levantada a questão: como é que face a esta experiência anómala (não reconhecimento emocional de alguém próximo) todos os indivíduos desenvolvem a mesma crença? Parece improvável que uma experiência subjetiva dê origem a uma crença tão específica e implausível como esta sem que haja uma revisão que a questione.

Modelo em duas etapas

Geralmente, o cérebro favorece dados percetuais e a transição entre experiência e crença é validada tendo em conta a nossa rede de crenças prévia. Os doentes delirantes revelam frequentemente um viés na recolha de informação, dando pouca importância a alternativas possíveis e/ou requerendo pouca informação sobre o desfecho provável de um evento antes de atingir uma conclusão (40).

Os doentes com SC assumem perceções estranhas como reais uma vez que são incapazes de utilizar as suas crenças prévias para enquadrar e validar ou não a nova informação (41) . Assim, estes doentes são incapazes de ultrapassar a tendência básica de usar a evidência adquirida na primeira pessoa, provavelmente pela falência do sistema de avaliação de crenças.

Segundo este modelo, as crenças delirantes resultam da interpretação errada de uma experiência anómala como resultado de um viés ou défice cognitivo (primeira lesão) e de uma segunda lesão que provavelmente ocorrerá no sistema de avaliação de crenças do doente (42). Esta segunda lesão permite que uma crença inverosímil se estabeleça e se perpetue. Apesar de atualmente o estudo destas lesões e o seu mapeamento por imagem cerebral não conseguirem ainda estabelecer o local exato em que estará

localizado este sistema de avaliação de crenças, existem evidências que sugerem a sua localização no lobo frontal direito: nos doentes com Somatoparafrenia (não reconhecimento de uma parte do próprio corpo) o hemisfério esquerdo mantém-se intacto, a lesão direita pode condicionar, em alguns doentes com hemiplegia, uma incapacidade de rejeitar a crença de que aquele membro não é seu; um outro estudo comparou um grupo de controlo de doentes com Doença de Alzheimer não delirantes face a doentes com Doença de Alzheimer delirantes, usando PET cerebral que revelou um padrão consistente de hipoperfusão no lobo frontal do grupo delirante (43).

Uma crítica a este modelo consiste nos casos em que o delírio é intermitente. Como poderá este, ainda que transitoriamente, remitir se advém de uma lesão permanente? Coltherart defende que isto é possível, uma vez que o sistema de avaliação de crenças está lesado e não totalmente destruído (14). Assim, perante o peso das evidências apresentadas frequentemente e repetidamente pelos familiares, este sistema eventualmente responde levando o doente a questionar a crença delirante. De seguida, a família deixa de ter a necessidade de refutar e de reforçar as evidências e a crença volta a instalar-se. Esta ideia é especialmente importante uma vez que reside aqui um possível mecanismo para a terapia cognitivo-comportamental destes doentes.

Modelo Interacionista

Este modelo (40) assemelha-se ao modelo em duas etapas, a crença delirante resulta de uma tentativa de explicar o conteúdo fenomenológico bizarro, resultante da incoerência entre o reconhecimento de traços fisionómicos e o não reconhecimento emocional associado. A este conteúdo fenomenológico bizarro o autor dá o nome de *sensação de estranheza* (“sense of strangement”). Face a esta sensação de estranheza o indivíduo cria esta crença num “impostor” para estruturar a sua experiência. Deste modo, existe uma constante validação da crença de cada vez que o indivíduo entra em contacto com o “impostor” uma vez que, a cada encontro esta sensação de estranheza se instala, fazendo mais sentido para o doente a crença num “impostor”. A cada contacto o doente experiencia um “impostor”. Existe assim uma interação bidirecional entre experiência e crença. Stone and Young (1997) : *“Uma vez formada, a crença afeta como interpretamos a informação disponível e que tipo de informação procuramos; tornamo-nos predispostos a ver aquilo que procuramos. Na realidade, isto cria um círculo vicioso do qual se torna cada vez mais difícil libertar-se”*. Assim, a crença estrutura a experiência e a experiência dá autenticidade á crença.

A partir do momento em que se instala a crença delirante de se tratar de um “impostor”, cada vez que se renova a experiência a crença é congruente com a sensação

de estranheza face à pessoa. Ou seja, esta sensação de estranheza é exatamente aquilo que devia sentir perante um “impostor”. Torna-se portanto, mais fácil aceitar a certeza e consistência desta crença delirante, do que a atmosfera de incerteza e a estranheza previamente sentida face a um familiar.

Importa notar que, mesmo quando o indivíduo começa a questionar a sua crença face a provas esmagadoras contra esta, a crença delirante é “reconfirmada” assim que se renova o contacto. O indivíduo volta a experienciar a presença de um “impostor” já que a sensação de estranheza está sempre presente. Esta ideia é coerente com uma maior força da crença delirante quando o indivíduo se encontra na presença do “impostor”(44).

Este modelo pretende assim tentar demonstrar a relevância da fenomenologia e da experiência vivida por estes doentes na génese e manutenção deste delírio.

Seletividade Modal

A resposta autonómica face a familiares (medida por RCC) parece preservada na via auditiva (45). Existem casos documentados em indivíduos cegos, sugerindo que o reconhecimento não se restringe à via visual, havendo uma Unidade de Reconhecimento Vocal que funciona como as Unidades de Reconhecimento Facial, com ligações aos CIP (46). Foi também descrito o caso de uma doente com psicose paranóide que reativou o SC referente à filha quando esta estava a viver fora do país, mantendo apenas contacto telefónico (47). Esta especificidade modal explica como pode não ocorrer reconhecimento pela via visual e o reconhecimento ocorrer por telefone, por exemplo.

Assim, esta será uma questão que ainda merece estudo de forma a podermos compreender cada vez melhor os mecanismos de reconhecimento.

Investigação e Tratamento

Investigação

Independentemente do doente em questão, devemos sempre pesquisar doença orgânica face à apresentação do SC uma vez que a doença orgânica pode estar presente nestes doentes e em alguns casos a sua correção leva à alteração da evolução do síndrome. Exames analíticos (avaliação dos níveis séricos de eletrólitos, amónia, álcool e outras substâncias de abuso, vitamina B12 e ácido fólico, função tiroideia), de imagem (TAC, RM) e Eletro-Encefalograma (EEG) podem ser usados para despistar uma possível etiologia orgânica/ neurológica para o delírio.

O estudo imagiológico destes doentes é especialmente importante uma vez que, tratando-se de um síndrome relativamente raro, a informação assim obtida pode constituir um contributo académico importante para a sua melhor compreensão, bem como dos mecanismos associados ao reconhecimento facial e à associação emocional. Pode também ser importante realizar o Mini Mental State para estudar uma demência de base.

Avaliação do risco

Os doentes com patologia psicótica comportam um risco aumentado de heteroagressão (incluindo homicídio)(48-51). Entre estes, aqueles que mantêm delírios estruturados estão mais frequentemente envolvidos em atos violentos contra outros, do que os doentes com psicose indiferenciada crónica (52).

O maior preditor de risco nesta situação é o nível de ameaça percebida pelo doente face ao “impostor” (53) . Parece também existir risco maior quando os doentes cohabitam com o suposto “impostor” e quando há história prévia de atos violentos.(54) Outros fatores como o abuso de substâncias, a presença e o conteúdo das alucinações concomitantes e o humor podem ser importantes nesta avaliação (54).

Estes doentes manifestam frequentemente delírios persecutórios / de prejuízo e ideias paranóides. Sendo que, neste caso, estes são dirigidos a alguém próximo, que muitas vezes é o cuidador e a relação pode-se deteriorar rapidamente com consequente desgaste do cuidador e risco de agressão.

Terapêutica Farmacológica

Geralmente será necessário o uso de antipsicóticos para obter a reversão total ou parcial do delírio. No entanto, devemos, sempre que possível, manter como objetivo o tratamento da patologia neuropsiquiátrica de base.

Infelizmente não existem até á data, ensaios clínicos sobre o melhor tratamento farmacológico a aplicar a estes doentes e assim, a informação disponível diz respeito, na sua maioria, a estudos de caso.

Num relato de caso foi descrito sucesso no tratamento do SC numa doente com Doença de Parkinson sujeita a Electro-Convulsivo Terapia concomitante com o uso de antipsicóticos (Quetiapina e posteriormente Risperidona) (55). Nos doentes com Doença de Parkinson parece importante também diminuir a dose de Levodopa (56, 57).

Num outro caso foi relatado sucesso com Risperidona e Donepezilo (Inibidor da Acetilcolinesterase) num doente em que o SC representou a manifestação inaugural de uma Demência Vascular(58). Igualmente nos doentes com Demência com corpos de Lewy, podemos obter benefício com o uso de Inibidores da Acetilcolinesterase (59).

Num doente com SC secundário a Epilepsia, o tratamento com antiepilépticos (Levetiracetam) parece ter sido suficiente para resolver o quadro (60).

Nos doentes com doença neurológica poderá ser preferível usar antipsicóticos atípicos, devido ao menor risco de efeitos laterais neurológicos (59).

Com a utilização de antipsicóticos podemos reverter outras manifestações psicóticas do doente e minimizar a atividade do delírio, não sendo sempre possível a sua reversão completa e permanente. Frequentemente é necessário ajustar a medicação e criar um plano terapêutico individualizado de forma a obter o melhor resultado clínico possível. O prognóstico depende da gravidade do quadro de base e da resposta à medicação.

Psicoterapia Cognitivo-Comportamental

Coltheart defende que tentativas de comprovar a realidade (por exemplo: partilhar informações que só a esposa poderia saber), podem ser a base da terapia cognitivo-comportamental aplicável a alguns destes doentes. Esta abordagem poderá obter bons resultados, uma vez que, como expus atrás, o sistema de avaliação de crenças destes doentes não estará completamente destruído mas sim disfuncional. No entanto, aconselha-se cautela na sua aplicação, uma vez que a apresentação veemente e insistente de provas que tentam refutar o delírio, pode estar associada a manifestações violentas por parte do doente. Isto é particularmente relevante quando esta abordagem é praticada pelo sujeito alvo do delírio, muitas vezes o cuidador principal. O objetivo deve ser levar o doente a compreender que está a delirar e não desmentir ou confirmar o conteúdo do delírio.

A psicoterapia dificilmente conseguirá a reversão do delírio, o seu objetivo deve ser então trabalhar nos mecanismos de coping do doente face à sua situação e à nova

realidade externa que este vivencia. A relação com a família deve ser simultaneamente uma arma terapêutica e um objetivo da mesma.

Conclusões

O SC parece necessitar para a sua génese de anomalias do reconhecimento emocional e da avaliação de crenças e ainda uma personalidade prévia paranóide (4). Na sua génese não está a falha no reconhecimento da face, mas a falência desta em gerar um significado emocional significativo, criando conseqüentemente um substrato para uma ideia delirante que se forma e se mantém devido a uma segunda lesão, por dano no sistema de avaliação de crenças.

Parece-me razoável aceitar que existe na grande maioria dos casos um papel preponderante da personalidade pré-mórbida, não na alteração da percepção, mas na génese e no conteúdo do delírio secundário.

Assim o SC deverá ser considerado como resultante não de uma disfunção do reconhecimento facial mas sim do indivíduo como um todo: a sensação de familiaridade está ausente devido à incapacidade para integrar emoções relacionadas a um indivíduo, gerando-se um duplo delirante (consoante as necessidades e motivações do doente) que é mantido pela disfunção no sistema de avaliação de crenças.

O estudo da etiologia deste síndrome é extremamente interessante do ponto de vista científico pelo seu contributo para o avanço das Neurociências na medida em que nos permite um vislumbre do funcionamento cerebral associado ao reconhecimento facial e respetiva associação emocional. A partir do patológico podemos obter informação sobre o funcionamento fisiológico. No entanto, pelo menos por agora, os dados obtidos e as teorias já formuladas não parecem ter repercussões na abordagem clínica deste síndrome.

A partir do estudo de um síndrome clinicamente psiquiátrico, fui-me deparando com um trajeto tendencialmente neurológico que me levou a embrenhar em áreas avançadas do conhecimento em neurociência. Possivelmente este será o caminho a seguir na minha geração na área da Psiquiatria, ou seja, sem descurar o doente, a sua personalidade e fenomenologia, será necessário compreender os mecanismos neurológicos na base de uma série de doenças na fronteira entre Psiquiatria e Neurologia.

Agradecimentos

À Dra. Soledade, a pessoa que me apresentou a Psiquiatria e que me acompanhou neste primeiro trabalho.

Ao Dr. José Queirós pelo entusiasmo com que ensina e pela segurança que me transmitiu.

Ao Dr. Manuel Montenegro (bibliotecário da UP) pela ajuda técnica indispensável no acesso a artigos.

E a todos os meus pela ajuda e, acima de tudo, pela paciência.

Obrigado.

Referências

1. Capgras, J. & Reboul-Lachaux, J. (1923). Illusion des sosies dans un délire systématisé chronique. *Bulletin de la Société Clinique de Médecine Mentale* 2 6–16
2. Luaute JP. Joseph Capgras and his syndrome. *Bibl Psychiatr.* 1986 (164):9-21. PubMed PMID: 3521583.
3. Sinkman A. The syndrome of Capgras. *Psychiatry.* 2008 Winter;71(4):371-8. PubMed PMID: 19152286. Epub 2009/01/20. eng.
4. Augustin Madoz-Gúrpide RH-R. Delirio de Capgras: una revision de las teorías etiológicas. *Rev Neurol* 2010. 2009;2010(50):420-30.
5. Signer SF. Localization and lateralization in the delusion of substitution. Capgras symptom and its variants. *Psychopathology.* 1994;27(3-5):168-76. PubMed PMID: 7846234.
6. Josephs KA. Capgras syndrome and its relationship to neurodegenerative disease. *Arch Neurol.* 2007 Dec;64(12):1762-6. PubMed PMID: 18071040. Epub 2007/12/12. eng.
7. Persaud R, Cutting J. Lateralized anomalous perceptual experiences in schizophrenia. *Psychopathology.* 1991;24(6):365-8. PubMed PMID: 1780430.
8. Kirov G, Jones P, Lewis SW. Prevalence of delusional misidentification syndromes. *Psychopathology.* 1994;27(3-5):148-9. PubMed PMID: 7846230.
9. Capgras Syndrome associated with the use of psychoactive substances, Ezequiel N. Mercurio, 2011, *Revista de Psiquiatria y Salud Mental*
10. Harciarek M, Kertesz A. The prevalence of misidentification syndromes in neurodegenerative diseases. *Alzheimer Dis Assoc Disord.* 2008 Apr-Jun;22(2):163-9. PubMed PMID: 18525289. Epub 2008/06/06. eng.
11. Breen N, Caine D, Coltheart M, Hend J, Roberts C. Towards an understanding of delusions of misidentification: four cases studies. *Mind Lang* 2000; 15: 74-110.
12. Thomas Anterion C, Convers P, Desmales S, Borg C, Laurent B. An odd manifestation of the Capgras syndrome: loss of familiarity even with the sexual partner. *Neurophysiol Clin.* 2008 Jun;38(3):177-82. PubMed PMID: 18539251. Epub 2008/06/10. eng.
13. Grignon S, Trottier M. Capgras syndrome in the modern era: self misidentification on an ID picture. *Can J Psychiatry* 2005; 50: 74-5.
14. Coltheart M. Cognitive neuropsychiatry and delusional belief. *Q J Exp Psychol (Hove).* 2007 Aug;60(8):1041-62. PubMed PMID: 17654390.
15. Young AW. Wondrous Strange: The Neuropsychology of Abnormal Beliefs. *Mind & Language.* 2000;15(1):47-73.

16. Enoch MD, Trethowan WH. Uncommon Psychiatric Syndromes. 2nd ed Bristol, UK: John Wright; 1979.
17. Devinsky O. Behavioral neurology. The neurology of Capgras syndrome. *Rev Neurol Dis*. 2008 Spring;5(2):97-100. PubMed PMID: 18660745. Epub 2008/07/29. eng.
18. Gainotti G. Face familiarity feelings, the right temporal lobe and the possible underlying neural mechanisms. *Brain Res Rev* 2007; 56: 214-35
19. Ramachandran VS. Consciousness and body image: lessons from phantom limbs, Capgras syndrome and pain asymbolia. *PhilTrans R Soc Lond B*. 1998;353:1851-9.
20. Hirstein W, Ramachandran VS. Capgras Syndrome: a Novel Probe for Understanding the Neural Representation of the Identity and Familiarity of Persons. *Proc R Soc Lond B Biol Sci*. 1997;264:437-44.
21. Lahera Corteza G. Cognición social y delirio. *Rev Asoc Esp Neuropsiq*. 2008;XXVIII:197-209
22. Coltheart M, Langdon R, McKay R. Schizophrenia and monothematic delusions. *Schizophr Bull* 2007; 33: 642-7.
23. Johnson MR, CL. Reality Monitoring. *Psychological Review* 1981;88(1):67-85.
24. Edelstyn NM, Oyeboode F, Barrett K. The delusions of Capgras and intermetamorphosis in a patient with right-hemisphere white-matter pathology. *Psychopathology*. 2001 Nov-Dec;34(6):299-304. PubMed PMID: 11847489. Epub 2002/02/16. eng.
25. Edelstyn NMJ, Oyeboode F. A review of the phenomenology and cognitive neuropsychological origins of the Capgras syndrome. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14: 48-59.
26. Crichton P, Lewis S. Delusional misidentification, AIDS and the right hemisphere. *Br J Psychiatry* 1990; 157: 608-10.
27. Oyeboode F. The neurology of psychosis. *Med Princ Pract* 2008; 17: 263-9.
28. Silva JA, Leong GB, Lesser IM, Boone KB. Bilateral cerebral pathology and the genesis of delusional misidentification. *Can J Psychiatry*. 1995;40:498-9.
29. Bruce V, Young A. Understanding face recognition. *Br J Psychol*. 1986 Aug;77 (Pt 3):305-27. PubMed PMID: 3756376.
30. Ellis HD, Lewis MB. Capgras delusion: a window on face recognition. *Trends Cogn Sci*. 2001 Apr 1;5(4):149-56. PubMed PMID: 11287268.
31. Schweinberger SR, Burton AM. Covert recognition and the neural system for face processing. *Cortex*. 2003 Feb;39(1):9-30. PubMed PMID: 12627750.

32. Ellis HD, Young AW, Quayle AH, De Pauw KW. Reduced autonomic responses to faces in Capgras delusion. *Proc Biol Sci.* 1997 Jul 22;264(1384):1085-92. PubMed PMID: 9263474. Pubmed Central PMCID: 1688551.
33. Tranel D, Damasio H, Damasio AR. Double dissociation between overt and covert face recognition. *J Cogn Neurosci.* 1995;7:425-432.
34. Tranel D, Damasio AR. Knowledge without awareness: an autonomic index of facial recognition by prosopagnosics. *Science.* 1985 Jun 21;228(4706):1453-4. PubMed PMID: 4012303.
35. Bruce V, Young AW. Understanding face recognition. *Br J Psychol.* 1986;77:305-27.
36. Ellis HD, Young AW. Accounting for delusional misidentification. *Br J Psychiatry* 1990; 157: 239-48
37. Bauer RM. Autonomic recognition of names and faces in prosopagnosia: a neuropsychological application of the Guilty Knowledge Test. *Neuropsychologia.* 1984;22(4):457-69. PubMed PMID: 6483172.
38. Weinstein EA. The classification of delusional misidentification syndromes. *Psychopathology.* 1994;27(3-5):130-5. PubMed PMID: 7846227.
39. Maher BA. Delusional thinking and perceptual disorder. *J Individ Psychol.* 1974 May;30(1):98-113. PubMed PMID: 4857199.
40. Young G. Capgras delusion: an interactionist model. *Conscious Cogn.* 2008 Sep;17(3):863-76. PubMed PMID: 18314350. Epub 2008/03/04. eng.
41. Garety PA, Hemsley DR, Wessely S. Reasoning in deluded schizophrenic and paranoid patients. Biases in performance on a probabilistic inference task. *J Nerv Ment Dis.* 1991 Apr;179(4):194-201. PubMed PMID: 2007889.
42. Coltheart M, Langdon R, McKay R. Schizophrenia and monothematic delusions. *Schizophr Bull.* 2007 May;33(3):642-7. PubMed PMID: 17372282. Pubmed Central PMCID: PMC2526128. Epub 2007/03/21. eng.
43. Staff RT, Shanks MF, Macintosh L, Pestell SJ, Gemmell HG, Venneri A. Delusions in Alzheimer's disease: spet evidence of right hemispheric dysfunction. *Cortex.* 1999 Sep;35(4):549-60. PubMed PMID: 10574080.
44. Breen N, Caine D, Coltheart M. Models of face recognition and delusional misidentification: a critical review. *Cogn Neuropsychol.* 2000 Feb 1;17(1):55-71. PubMed PMID: 20945171.
45. Mercurio EN. Capgras Syndrome associated with the use of psychoactive substances. *Rev Psiquiatr Salud Ment.* 2011 Apr;4(2):96-100. PubMed PMID: 23446145.

46. Young G. In what sense 'familiar'? Examining experiential differences within pathologies of facial recognition. *Conscious Cogn.* 2009 Sep;18(3):628-38. PubMed PMID: 19628412.
47. Gallego L, Vazquez S, Pelaez JC, Lopez-Ibor JJ. [Neuropsychological, clinical and social issues in two patients with Capgras Syndrome]. *Actas Esp Psiquiatr.* 2011 Nov-Dec;39(6):408-14. PubMed PMID: 22127915. Epub 2011/12/01. Aspectos neuropsicologicos, clinicos y sociales de dos casos de sindrome de Capgras. spa.
48. Eronen M, Hakola P, Tiihonen J. Mental disorders and homicidal behavior in Finland. *Archives of general psychiatry.* 1996 Jun;53(6):497-501. PubMed PMID: 8639032.
49. Shaw J, Appleby L, Amos T, McDonnell R, Harris C, McCann K, et al. Mental disorder and clinical care in people convicted of homicide: national clinical survey. *Bmj.* 1999 May 8;318(7193):1240-4. PubMed PMID: 10231252. Pubmed Central PMCID: 27860.
50. Benezech M, Bourgeois M, Yesavage J. Violence in the mentally Ill.. A study of 547 patients at a French hospital for the criminally Insane. *The Journal of nervous and mental disease.* 1980 Nov;168(11):698-700. PubMed PMID: 7441233.
51. Nestor PG, Haycock J, Doiron S, Kelly J, Kelly D. Lethal violence and psychosis: a clinical profile. *The Bulletin of the American Academy of Psychiatry and the Law.* 1995;23(3):331-41. PubMed PMID: 8845524.
52. De Pauw KW, Szulecka TK. Dangerous delusions. Violence and the misidentification syndromes. *The British journal of psychiatry : the journal of mental science.* 1988 Jan;152:91-6. PubMed PMID: 3167495.
53. Aziz MA RG, Donn JE. Dangerousness and management of delusional misidentification syndrome. . *Psychopathology Journal.* 2005 Mar-Apr;38(2):97-102. Epub 2005 Apr 22.
54. Bourget D, Whitehurst L. Capgras syndrome: a review of the neurophysiological correlates and presenting clinical features in cases involving physical violence. *Can J Psychiatry.* 2004 Nov;49(11):719-25. PubMed PMID: 15633849. Epub 2005/01/07. eng.
55. Chiu NM. Repeated electroconvulsive therapy for a patient with Capgras syndrome and parkinsonism. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry.* 2009 Aug 31;33(6):1084-5. PubMed PMID: 19524634.
56. Miwa H, Mizuno Y. Capgras syndrome in Parkinson's disease. *J Neurol.* 2001 Sep;248(9):804-5. PubMed PMID: 11596786. Epub 2001/10/13. eng.
57. Roane DM, Rogers JD, Robinson JH, Feinberg TE. Delusional misidentification in association with parkinsonism. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 1998 Spring;10(2):194-8. PubMed PMID: 9608408.

58. Peritogiannis V. Capgras syndrome and vascular dementia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2010 Winter;22(1):123 E30. PubMed PMID: 20160238.
59. Christodoulou GN, Margariti M, Kontaxakis VP, Christodoulou NG. The delusional misidentification syndromes: strange, fascinating, and instructive. *Curr Psychiatry Rep.* 2009 Jun;11(3):185-9. PubMed PMID: 19470279. Epub 2009/05/28. eng.
60. Turtzo LC, Kleinman JT, Llinas RH. Capgras syndrome and unilateral spatial neglect in nonconvulsive status epilepticus. *Behav Neurol.* 2008;20(1-2):61-4. PubMed PMID: 19491475. Epub 2008/01/01. eng.